

BMJ Best Practice

Arteritis de células gigantes

Directamente al punto de atención



Última actualización: Aug 20, 2024

Tabla de contenidos

Descripción general	3
Resumen	3
Definición	3
Teoría	4
Epidemiología	4
Factores de riesgo	4
Etiología	5
Fisiopatología	5
Antecedentes de caso	6
Diagnóstico	7
Recomendaciones	7
Anamnesis y examen	11
Pruebas diagnósticas	14
Diferenciales	17
Criterios	19
Manejo	20
Recomendaciones	20
Resumen del algoritmo de tratamiento	24
Algoritmo de tratamiento	25
Prevención secundaria	32
Seguimiento	33
Monitorización	33
Complicaciones	34
Pronóstico	34
Guías de práctica clínica	36
Guías de práctica clínica para el diagnóstico	36
Guías de práctica clínica de tratamiento	37
Referencias	38
Descargo de responsabilidad	44

Resumen

La arteritis de células gigantes (ACG) es una forma común de vasculitis en personas de 50 años o más. Las ramas extracraneales de la arteria carótida suelen verse afectadas.

La ceguera irreversible es la consecuencia grave más común. Los aneurismas aórticos y las estenosis de vasos grandes pueden ocurrir como una complicación a largo plazo.

La ecografía y/o biopsia de la arteria temporal es la prueba definitiva para establecer el diagnóstico.

Los pacientes con claudicación mandibular, diplopía y una arteria temporal anormal en el examen tienen más probabilidades de tener una ecografía vascular y/o una biopsia que sea positiva para GCA. La ACG es poco probable si los niveles de marcadores inflamatorios son normales.

La prednisolona es una terapia muy eficaz. El tratamiento no debe retrasarse mientras se esperan los resultados confirmatorios de las pruebas.

El tocilizumab es un nuevo producto biológico con beneficios terapéuticos y ahorradores de glucocorticoides en el tratamiento de la ACG.

Definición

La arteritis de células gigantes (ACG) es una vasculitis granulomatosa de arterias grandes y medianas. Afecta principalmente a ramas de la arteria carótida externa y es la forma más común de vasculitis sistémica en adultos. La ACG generalmente ocurre en personas de 50 años o más y es más común en las mujeres. La consecuencia grave más común de la ACG es la pérdida irreversible de la visión debido a la isquemia del nervio óptico. La ACG a veces también se denomina arteritis temporal, arteritis craneal o arteritis granulomatosa.

Epidemiología

La ACG generalmente ocurre en personas de 50 años o más. Su incidencia aumenta de manera constante después de los 50 años, con una edad media de inicio en la octava década.[5] [6] [7] [8] Las mujeres se ven afectadas de 2 a 4 veces más que los hombres.[5] [6] [7] [8] La incidencia de ACG en Europa en personas mayores de 50 años es de 7-29 por 100.000.[8] La incidencia de ACG en el sur de Europa es menor que la registrada en las poblaciones del norte de Europa. En España se ha registrado una tasa de incidencia de 10,2 por 100.000, de 8,7 por 100.000 en Eslovenia y de 6,9 por 100.000 en el norte de Italia.[9] [10] [11] En los Estados Unidos, es más común entre las personas blancas de ascendencia del norte de Europa y es raro entre las personas de ascendencia africana / caribeña.

Factores de riesgo

Fuerte

>50 años de edad

Los estudios epidemiológicos han demostrado que existe una fuerte asociación entre la incidencia de ACG y la edad avanzada. La ACG casi nunca se desarrolla antes de los 50 años, y su incidencia aumenta constantemente a partir de entonces. La edad media de inicio es en la octava década.[5] [6] [7] [8] Se desconoce si los cambios relacionados con la edad en el sistema inmunitario o la inmunosenescencia están relacionados con este fenómeno.

sexo femenino

Los estudios poblacionales han demostrado que la incidencia es de 2 a 4 veces mayor entre las mujeres que entre los hombres.[5] [6] Se desconoce el mecanismo responsable de esta diferencia.

Débil

factores genéticos

Los estudios poblacionales han demostrado que el riesgo es mayor entre las personas de ascendencia del norte de Europa, lo que sugiere una predisposición genética.[13] También se ha observado agregación familiar.[18] La ACG se asocia con polimorfismos de la región de clase II del antígeno leucocitario humano (HLA). Este fenotipo genético influye en el sitio de unión al antígeno de las moléculas HLA de clase II y, por lo tanto, puede afectar la selección y presentación del antígeno.[12] Las pruebas genéticas no están indicadas como parte de la evaluación diagnóstica.

tabaquismo

Los estudios de casos y controles y de cohortes han sugerido que fumar se asocia con un mayor riesgo de desarrollar ACG.[19] [20] En un metanálisis de estudios observacionales publicados, se detectó un riesgo significativamente mayor de ACG entre los fumadores actuales y los que nunca lo habían hecho en comparación con los no fumadores.[21]

aterosclerosis

La enfermedad ateromatosa previa se ha asociado con un aumento de 4,5 veces en el riesgo en las mujeres, pero no en los hombres. La evidencia se basa en un estudio de casos y controles.[20]

Factores ambientales

Existe evidencia circunstancial, pero no concluyente, de que la ACG puede ser desencadenada por agentes infecciosos. Los estudios poblacionales han identificado variaciones estacionales y fluctuaciones cíclicas en las tasas de incidencia, lo que sugiere la participación de uno o más factores etiológicos ambientales.[22] [5] [23]

Etología

La causa exacta sigue siendo desconocida; sin embargo, se cree que los factores genéticos y ambientales contribuyen al desarrollo de la ACG. Es probable que la afección se desencadene por una causa ambiental en una persona genéticamente predispuesta.

Los polimorfismos genéticos de la región de clase II del antígeno leucocitario humano (HLA) se asocian con la susceptibilidad a la ACG.[12]

Varios agentes infecciosos han sido implicados, pero faltan pruebas concluyentes. Estos agentes incluyen *Mycoplasma pneumoniae*, parvovirus B19, virus de la parainfluenza, *Chlamydia pneumoniae* y el virus de la varicela-zóster.[13]

Fisiopatología

La ACG es una vasculitis inmunomediada que se caracteriza por una inflamación granulomatosa en la pared de arterias medianas y grandes. Las ramas extracraneales de la arteria carótida están preferentemente afectadas, aunque la aorta y sus ramas principales a menudo también son atacadas. Las arterias afectadas contienen lesiones inflamatorias dispuestas en granulomas compuestos por linfocitos T y macrófagos. Las células gigantes multinucleadas están presentes en aproximadamente el 50% de los casos, pero no son necesarias para hacer el diagnóstico de ACG.

Se cree que el daño inmunológico inicial ocurre en la capa externa o adventicial de la pared arterial. Las células dendríticas residentes altamente activadas desempeñan un papel fundamental al atraer y presentar el antígeno a las células T. Los linfocitos T CD4 entran en la arteria a través del vasa vasorum y, al activarse, proliferan y experimentan una expansión clonal en la pared del vaso. Las células T liberan la citocina interferón gamma, que a su vez estimula los macrófagos que se infiltran en los tejidos e induce la formación de células gigantes multinucleadas. Los macrófagos de la adventicia producen las citocinas inflamatorias interleucina 1 e interleucina 6, que son responsables de la inflamación sistémica y de la respuesta de fase aguda, lo que resulta en la elevación de los marcadores inflamatorios. En la capa muscular o medial de la arteria, los macrófagos causan daño tisular al liberar metaloproteinasas de la matriz y especies reactivas de oxígeno, lo que resulta en estrés oxidativo. En consecuencia, la lámina elástica interna, que separa las capas íntima y medial, se fragmenta. Las células gigantes multinucleadas tienden a situarse en el borde media-íntimo, a menudo cerca de fragmentos de la lámina elástica interna.

En respuesta a una lesión inmunológica, la arteria libera factores de crecimiento y angiogénicos (es decir, el factor de crecimiento derivado de las plaquetas y el factor de crecimiento endotelial vascular) que dan lugar a la proliferación de miofibroblastos, la formación de nuevos vasos y el engrosamiento marcado de la capa íntima o interna.

Este proceso de expansión de la íntima e hiperplasia conduce al estrechamiento y oclusión de la luz del vaso, lo que en última instancia causa isquemia tisular. Los síntomas clínicos derivan de la isquemia en órganos como el ojo y el cerebro, lo que provoca ceguera y accidente cerebrovascular.[14] [15] [16] También

se ha demostrado inflamación de bajo grado en muestras de biopsia de arteria temporal de pacientes con polimialgia reumática pero sin arteritis clínica manifiesta.[17]

Antecedentes de caso

Antecedentes de caso #1

Una mujer de 72 años de ascendencia del norte de Europa presenta pérdida parcial de la visión en el ojo derecho. Refiere cefalea bitemporal desde hace varias semanas, acompañada de dolor y rigidez en el cuello y los hombros. La revisión de los sistemas es positiva para fiebre baja, fatiga y pérdida de peso. En el examen físico, hay dolor a la palpación del cuero cabelludo sobre las áreas temporales y engrosamiento de las arterias temporales. El examen fundoscópico revela la palidez del disco óptico derecho. El rango de movimiento bilateral del hombro es limitado y doloroso. No hay sinovitis ni dolor a la palpación de las articulaciones periféricas. No hay broncos carotídeos ni subclavios, y la presión arterial es normal e igual en ambos brazos. El resto de la exploración no arroja hallazgos relevantes.

Otras presentaciones

Cuando están presentes, los síntomas de claudicación y diplopía de la mandíbula son predictores poderosos de un resultado positivo de la biopsia de la arteria temporal.[1] Las manifestaciones neurológicas pueden ocurrir, aunque con poca frecuencia, y pueden incluir accidente cerebrovascular, accidente isquémico transitorio o neuropatía. Los síntomas de las vías respiratorias son poco comunes, pero pueden incluir tos o dolor de garganta. En raras ocasiones, puede haber dolor dental, dolor de lengua o infarto de lengua. Una persona mayor puede presentar un nuevo dolor de cabeza. Además, algunos pacientes que tienen predominantemente polimialgia reumática pueden tener evidencia sutil de ACG que podrían pasar desapercibidas.[2] En raras ocasiones, la ACG puede presentarse como una enfermedad sistémica inexplicable o fiebre de origen desconocido con niveles elevados de marcadores inflamatorios sin dolor de cabeza, claudicación de la mandíbula, rigidez de la cintura escapular o de la cadera o alteraciones visuales.

Los pacientes con estenosis de vasos grandes (alrededor del 10 % al 15 % de los pacientes) pueden presentar claudicación de (generalmente) las extremidades superiores, presión arterial asimétrica o disminución del pulso.[3] En raras ocasiones, la afectación de los vasos de las extremidades inferiores da lugar a claudicación de la pierna.[4]

Recomendaciones

Principales recomendaciones

Considere la ACG en un paciente de >50 años que presenta signos y síntomas como **cefalea de nueva aparición**, claudicación de las extremidades, la mandíbula o la lengua, y síntomas visuales agudos, junto con **marcadores inflamatorios elevados inexplicables**.^{[24] [25]}

La ACG es una emergencia médica y se asocia con un **riesgo de pérdida permanente de la visión** y (más raramente) accidente cerebrovascular.^{[24] [25]}

Tome sangre para un hemograma completo, proteína C reactiva (PCR) y velocidad de sedimentación globular (VSG) antes de comenzar el tratamiento (ya que los marcadores inflamatorios disminuyen con el uso de glucocorticoides).^[25]

- La PCR y la VSG suelen estar elevadas y el recuento de plaquetas puede estar elevado en las personas con ACG. En la práctica, la PCR puede ser una prueba más útil y específica que la VSG.
- Si hay evidencia de isquemia crítica, se debe realizar una evaluación urgente con el fin de iniciar un tratamiento inmediato.
- No espere los resultados de la prueba antes de comenzar a tomar una dosis alta de glucocorticoides en pacientes de los que sospecha firmemente que tienen ACG.^[25]

Confirmar el diagnóstico en todos los pacientes con sospecha de ACG con **ecografía** y/o **biopsia de la arteria temporal**.^{[24] [25]}

- Si está disponible, utilice la ecografía vascular de acceso rápido de la arteria temporal y axilar de primera línea para diagnosticar la sospecha de ACG.^{[24] [25] [26]}
- Considera la posibilidad de una biopsia de la arteria temporal si:
 - No se dispone de experiencia en ecografía
 - La probabilidad del paciente antes de la prueba es alta (características típicas de la ACG con marcadores inflamatorios elevados) pero la ecografía es normal.^[25]

Derivar al paciente con sospecha de ACG a un especialista para confirmar el diagnóstico y hacer un plan definitivo a más largo plazo.^{[24] [25]} Por lo general, es un reumatólogo, pero puede ser un oftalmólogo o un neurólogo, según sea necesario.

- Las vías de evaluación rápida de la ACG son cada vez más comunes en el Reino Unido y en otros lugares, y los pacientes deben ser discutidos lo antes posible con el equipo de especialistas. Los pacientes deben ser evaluados por un especialista, idealmente el mismo día.^[25]
- Los pacientes que presenten antecedentes de **pérdida visual nueva** (transitoria o permanente) o **visión doble** deben ser **evaluados lo antes posible el mismo día por un oftalmólogo**.^{[25] [27] [28]}

Recomendaciones detalladas

Presentación clínica

Sospecha de ACG en un paciente de >50 años que presenta signos y síntomas como **cefalea de nueva aparición**, sensibilidad en el cuero cabelludo, claudicación de la extremidad, la mandíbula o la lengua, y síntomas visuales agudos, junto con **marcadores inflamatorios elevados inexplicables**.^{[24] [25]} La cefalea está presente casi universalmente en los pacientes con ACG. La sensibilidad del cuero cabelludo es común pero inespecífica. La claudicación de la mandíbula o la lengua es específica pero

poco frecuente. También pueden presentarse síntomas constitucionales, como fiebre, fatiga, sudores nocturnos y pérdida de peso.[25]

- Alrededor de un tercio de los pacientes tienen dolor y rigidez en el cuello y las extremidades superiores e inferiores proximales (que pueden empeorar por la mañana); Esto también puede ser un síntoma de polimialgia reumática.
- Las manifestaciones neurológicas pueden ocurrir, aunque con poca frecuencia, y pueden incluir accidente cerebrovascular o ataque isquémico transitorio.
- En raras ocasiones, puede haber dolor dental, dificultad para tragar, dolor en la lengua o infarto de lengua. Los odontólogos pueden ser el primer puerto de escala para los pacientes con manifestaciones orales.
- La ACG extracraneal afecta predominantemente a la aorta y a las ramas proximales y es menos frecuente que la ACG craneal. Puede presentarse como una enfermedad sistémica inexplicable o fiebre de origen desconocido con niveles elevados de marcadores inflamatorios sin cefalea, claudicación mandibular, rigidez de la cintura escapular o cadera o alteraciones visuales.

Los pacientes con compromiso de las arterias axilares o subclavias (clínicamente evidente en aproximadamente 10 a 15 % de los pacientes) pueden presentar claudicación de las extremidades superiores.[3]

Consejo práctico

Los trastornos visuales, la claudicación de las extremidades, la mandíbula o la lengua y los síntomas constitucionales, como fiebre, fatiga y pérdida de peso, pueden pasar desapercibidos como factores diagnósticos de ACG si no se acompañan de cefalea.[29]

Las investigaciones de ACG deben formar parte del protocolo para los pacientes con pirexia de origen desconocido.

Algunos pacientes que predominantemente tienen dolor y rigidez en la cintura escapular pueden ser diagnosticados erróneamente como polimialgia reumática si no se han realizado investigaciones para la ACG.

La ACG es una emergencia médica y se asocia con un **riesgo de pérdida permanente de la visión** y (más raramente) accidente cerebrovascular.[24]

- **Derivar al paciente con sospecha de ACG a un especialista** (generalmente un reumatólogo, pero puede ser un oftalmólogo o un neurólogo, según sea necesario) para confirmar el diagnóstico con ecografía vascular y/o biopsia de la arteria temporal.[24] [25] Utilice una vía de derivación "acelerada" para la evaluación urgente de un especialista, si está disponible, pero no retrase el tratamiento.[25] Hable con los pacientes lo antes posible con el equipo de especialistas.
- Los pacientes deben ser evaluados el mismo día, con miras a un plan definitivo en un plazo de 3 días.[25]
- Los pacientes que presenten **antecedentes de pérdida visual nueva** (transitoria o permanente) o **visión doble** deben ser **evaluados lo antes posible el mismo día por un oftalmólogo**. [25] [27] [28]
- Es posible que se requiera información multidisciplinaria para interpretar los resultados de la investigación o considerar otros diagnósticos.[25]

Antecedentes

Pregúntele al paciente acerca de:[25]

- Síntomas derivados de la isquemia de arterias específicas
 - Dolor a la palpación de la arteria temporal superficial - cuero cabelludo

- Arteria maxilar: claudicación de la mandíbula, dolor de muelas, caída repentina de la audición, dolor de cabeza intenso
 - Arteria auricular posterior: dolor alrededor de la oreja
 - Arteria occipital - dolor a la palpación posterior del cuero cabelludo
 - Arteria facial: dificultad para tragar
 - Arteria lingual: dolor en la lengua, claudicación de la lengua
 - Arteria tiroidea superior: ronquera de la voz
 - Arteria carótida: dolor de cuello y sensibilidad
 - Arteria vertebral: dolor de cuello, inestabilidad de la marcha
-
- Claudicación de las extremidades y síntomas constitucionales que pueden indicar afectación arterial extracraneal: pérdida de peso, pérdida de apetito, sudores nocturnos abundantes
 - Afectación visual: visión doble, pérdida de visión en alguna o todas las partes del campo visual
 - Los síntomas visuales pueden ser transitorios
-
- Antecedentes que sugieren un diagnóstico alternativo: sangrado o costras nasales, cambio en el hábito intestinal/vesical, hinchazón o bultos en el cuello, tos productiva, ardor o escozor de orina, erupciones cutáneas
 - Antecedentes de comorbilidades que pueden ser de importancia para la medicación: diabetes mellitus, hipertensión, insuficiencia cardíaca, osteoporosis, glaucoma, cataratas, enfermedad ácido-péptica, hernia de hiato.

Exploración física

En el examen físico, busque **anomalías en las arterias temporales, occipitales y faciales** como engrosamiento, sensibilidad y nodularidad.[25] Las anomalías fundoscopias pueden incluir palidez y edema del disco óptico, posiblemente con parches algodanosos y hemorragias.

Revisa si hay signos y síntomas que indiquen compromiso de las arterias extracraneales, como los soplos sobre las arterias subclavia y axilar.

- Controlar los pulsos sobre las arterias carótidas comunes y radiales; Pueden ser asimétricos o estar completamente ausentes
- Controle la presión arterial en ambos brazos.[25]
 - Los pacientes con estenosis significativas (alrededor del 10 % al 15 % de los pacientes) pueden tener presión arterial asimétrica o pulsos disminuidos.[3]

Controlar la altura y el peso del paciente.[25]

Considere la derivación para un examen oftalmológico si hay algún síntoma oftalmológico.

Análisis clínicos

Extraiga sangre para **realizar un hemograma completo, proteína C reactiva (PCR) y velocidad de sedimentación globular (VSG)** antes de comenzar a tomar glucocorticoides en dosis altas (consulte *las recomendaciones de manejo*).[25] [27] La PCR y la VSG suelen estar elevadas y el recuento de plaquetas puede estar elevado en las personas con ACG. Sin embargo, los marcadores inflamatorios

disminuyen una vez que se inicia la terapia con glucocorticoides.[24] [25] En la práctica, la PCR puede ser una prueba más útil y específica que la VSG.

- No espere los resultados de la prueba antes de comenzar a tomar una dosis alta de glucocorticoides en pacientes de los que sospecha firmemente que tienen ACG.[25]

Considere la posibilidad de realizar más pruebas para establecer la función del sistema de órganos principales, como pruebas de función renal y hepática, glucosa plasmática, calcio y fosfatasa alcalina.[25] Las anomalías leves son comunes y deben resolverse con tratamiento. Las anomalías persistentes o graves deben dar lugar a una prueba de detección de una causa subyacente, como la neoplasia maligna y la hepatitis, cuyos síntomas pueden parecerse a los de la ACG en algunos pacientes.

Consejo práctico

Establecer una línea de base para el estado glucémico del paciente antes de comenzar la terapia a largo plazo con glucocorticoides, que es un factor de riesgo para desarrollar diabetes tipo 2.

Pruebas diagnósticas confirmatorias

Confirmar el diagnóstico en todos los pacientes con sospecha de ACG, ya sea con imágenes como **ecografía o PET-CT** o con una **biopsia de la arteria temporal**, dependiendo de la disponibilidad local.[24] [25]

Ultrasonografía

Si está disponible, utilice la ecografía vascular de acceso rápido de la arteria temporal y axilar de primera línea para diagnosticar la sospecha de ACG.[26] [24] [25]

- La ecografía reduce el número de pacientes que necesitan una biopsia de la arteria temporal y tiene la ventaja de ser no invasiva y más rentable, y la rápida disponibilidad a pie de cama puede ayudar a reducir la pérdida de visión.[25] [30] [31] [32] [33]
- La ecografía depende del operador y se realiza mejor en centros validados.[25]

En los pacientes con ACG, la ecografía puede mostrar engrosamiento de la pared (signo de halo), estenosis u oclusión. Un **signo de halo no compresible** es el hallazgo que **más indica ACG**. [26] El acceso rápido es importante ya que el "halo" de ultrasonido disminuye de tamaño una vez que se ha iniciado la terapia con glucocorticoides.[30]

biopsia de la arteria temporal

Considera la posibilidad de una biopsia de la arteria temporal si:

- No se dispone de experiencia en ecografía
- La probabilidad del paciente antes de la prueba es alta (características típicas de la ACG con marcadores inflamatorios elevados) pero la ecografía es normal.[25]

Una biopsia debe ser realizada por un cirujano con experiencia en este procedimiento.[25] Una biopsia positiva de la arteria temporal que muestra signos de inflamación intramural característicos de la ACG, como células gigantes o panarteritis, confirma el diagnóstico de ACG.[17] [25] [34] La vasculitis vasa vasorum aislada no es diagnóstica de ACG.[25]

La biopsia se realiza en el lado con hallazgos clínicos anormales (si los hay). Las muestras no deben medir menos de 1 cm (postfijación) debido a la posibilidad de lesiones salteadas.[24] [25] En un estudio, el rendimiento diagnóstico mejoró al tener una muestra de al menos 5 mm de longitud, que se examinó en múltiples niveles.[35]

No retrase el tratamiento mientras espera a que se realice la biopsia (consulte *Recomendaciones de manejo*). [25]

Incluso después de varias semanas de tratamiento con glucocorticoides, la biopsia de la arteria temporal puede dar lugar a un diagnóstico de arteritis.[36] [37] De hecho, la mayoría de las biopsias de la arteria temporal (9 de 12) realizadas en una pequeña cohorte de pacientes con ACG tratada tenían evidencia histopatológica persistente de vasculitis incluso después de 6 meses de tratamiento con glucocorticoides.[38] La vasculitis continua fue evidente en 4 de las 9 biopsias después de 12 meses de tratamiento.

La biopsia de la arteria temporal es menos útil en los pacientes con ACG extracraneal y puede ser negativa hasta en el 50 % de estos pacientes.[39] Esto puede deberse a lesiones saltadas, afectación de arterias además de la arteria temporal superficial, duración del tratamiento con prednisolona antes del procedimiento, técnica quirúrgica incorrecta o examen inadecuado de la muestra de biopsia. Sin embargo, incluso las personas que se cree que tienen una enfermedad extracraneal pueden tener una biopsia de arteria temporal positiva en algunos casos y siempre se justifica una investigación exhaustiva.

Otros estudios por imágenes

Considerar modalidades de imagen alternativas en el diagnóstico de la ACG. Evalúe la ACG extracraneal utilizando modalidades de imagen alternativas, como 18F-FDG-PET, MRA, CTA o ecografía de la arteria axilar.[25] La sensibilidad de 18F-FDG-PET se ve afectada por los corticosteroides, por lo que idealmente debe realizarse antes de iniciar el tratamiento.

- La resonancia magnética de las arterias craneales de 3 Tesla no está ampliamente disponible, pero se puede utilizar como prueba diagnóstica o si no se dispone de una ecografía vascular ni de una biopsia de la arteria temporal.[26] [25] No sería la primera opción debido al riesgo de resultados falsos positivos, el costo, la disponibilidad y la experiencia requerida, y también la posibilidad de efectos adversos a los agentes de contraste utilizados.[25]
- La TEP-TC con 18-FDG es de gran valor para evaluar la vasculitis extracraneal. El rendimiento diagnóstico cae rápidamente después del inicio de la terapia con glucocorticoides y debe realizarse dentro de los 3 días para evitar resultados falsos negativos.[40] [41] En la práctica, esto puede ser difícil de lograr debido a las limitaciones de tiempo de solicitar y realizar una biopsia y esperar el resultado, y el paciente que toma prednisolona durante este tiempo.
- Es útil para definir la extensión de la enfermedad y para demostrar las neoplasias malignas, que constituyen un importante diagnóstico diferencial de la ACG.

Anamnesis y examen

Principales factores de diagnóstico

presencia de factores de riesgo (común)

Los factores de riesgo incluyen la edad mayor de 50 años, el sexo femenino y la ascendencia del norte de Europa.[8] [7]

cefalea (común)

No hay un dolor de cabeza típico, pero la presencia de un nuevo dolor de cabeza en alguien con sensibilidad en el cuero cabelludo u otras características asociadas que se describen a continuación es un síntoma clave.

dolor o sensibilidad en el cuero cabelludo (común)

Difusos o localizados. El paciente puede notarlo al cepillarse el cabello.

Dolor y rigidez (común)

Dolor y rigidez en el cuello, los hombros, las caderas y las extremidades proximales que empeoran después de un período de inactividad y con el movimiento. Estos también pueden ser síntomas de polimialgia reumática.

claudicación de las extremidades (común)

El dolor puede ocurrir con el uso de las extremidades superiores, generalmente al levantar los brazos por encima del nivel del hombro. En raras ocasiones, puede producirse dolor en las extremidades inferiores en pacientes con afectación de vasos grandes.[4]

Pérdida de la visión (infrecuente)

Hay pérdida parcial o completa de la visión (indolora) en uno o ambos ojos en hasta el 20% de los pacientes, que puede progresar a ceguera total. Otros síntomas pueden incluir pérdida transitoria de la visión, diplopía o cambios en la visión del color.[25]

Claudicación de la mandíbula y la lengua (infrecuente)

Los pacientes pueden tener dolor en la mandíbula al masticar que es unilateral o bilateral. Por lo general, mejorará con el descanso. Del mismo modo, la lengua puede llegar a doler al hablar o masticar. Puede volverse más sensible en caso de necrosis inminente.

dolor a la palpación, engrosamiento o nodularidad arterial (infrecuente)

Puede haber dolor, engrosamiento y nodularidad de las ramas frontales o parietales de las arterias temporales superficiales. Las arterias faciales y occipitales pueden estar involucradas de manera similar.

Ausencia de pulso (infrecuente)

Se puede detectar en el examen del árbol arterial: en las arterias temporales superficiales, faciales y radiales.

Fundoscopia anormal (infrecuente)

El examen fundoscópico en un paciente con isquemia del nervio óptico puede revelar palidez y edema del disco óptico. Las alteraciones discuales siguen al desarrollo de la pérdida de la visión. Ocasionalmente, son evidentes manchas algodonoras y pequeñas hemorragias.

Otros factores de diagnóstico

Síntomas sistémicos (común)

Los síntomas pueden incluir fiebre baja, malestar general, fatiga y pérdida de peso.[13] [25]

síntomas neurológicos (infrecuente)

La ACG causa principalmente eventos de circulación posterior debido a la afectación del territorio vertebrobasilar. La naturaleza de la afectación incluye debilidad, disfasia, disartria, dificultades de equilibrio y, en raras ocasiones, hemiparesia.

Soplo en la auscultación (infrecuente)

Los soplos se pueden escuchar en la auscultación de las áreas carotídea, supraclavicular, axilar o braquial en pacientes con compromiso extracraneal.

Presión arterial asimétrica (infrecuente)

Puede haber asimetría de la presión arterial.

sensibilidad en el hombro (infrecuente)

Puede estar relacionado con la afectación de la vasculatura del hombro o con la polimialgia reumática coexistente.

Rango activo limitado de movimiento de hombros y caderas (infrecuente)

En aquellos con polimialgia reumática coexistente, el rango activo de movimiento de los hombros y las caderas está limitado debido al dolor, pero generalmente el grado de sensibilidad es menor de lo que podría esperarse en vista del dolor intenso.

Pruebas diagnósticas

1ª prueba para solicitar

Prueba	Resultado
proteína C-reactiva Extraiga sangre para medir la PCR antes de comenzar a tomar una dosis alta de glucocorticoides (consulte <i>las recomendaciones de tratamiento</i>).[25] [27] Tenga en cuenta que los marcadores inflamatorios disminuyen una vez que se inicia la terapia con glucocorticoides.[24] [25]	Normalmente elevado
velocidad de sedimentación globular (VSG) Extraer sangre para medir la VSG antes de comenzar a tomar una dosis alta de glucocorticoides (ver <i>Recomendaciones de tratamiento</i>).[25] [27] Tenga en cuenta que los marcadores inflamatorios disminuyen una vez que se inicia la terapia con glucocorticoides.[24] [25]	Normalmente elevado
hemograma completo (HC) Extraiga sangre para el FBC antes de comenzar a tomar una dosis alta de glucocorticoides (consulte <i>las recomendaciones de manejo</i>).[25] [27]	los pacientes pueden tener una anemia normocómica normocítica con un recuento normal de leucocitos y un recuento de plaquetas elevado; Puede producirse leucocitosis leve
Ecografía vascular Si está disponible, utilice la ecografía vascular de acceso rápido de la arteria temporal y axilar de primera línea para diagnosticar la sospecha de ACG.[26] [24] [25] En un subgrupo de pacientes con ACG craneal, habrá afectación simultánea de los vasos de las extremidades superiores, por lo tanto, las arterias axilares y subclavias se evalúan junto con las arterias temporales en algunos centros, como parte de la evaluación basal. - La ecografía reduce el número de pacientes que necesitan una biopsia de la arteria temporal y tiene la ventaja de ser no invasiva y más rentable, y la rápida disponibilidad a pie de cama puede ayudar a reducir la pérdida de visión.[25] [30] [31] [32] [33] - La ecografía depende del operador y se realiza mejor en centros validados.[25] El acceso rápido es importante ya que el "halo" de ultrasonido disminuye de tamaño una vez que se ha iniciado la terapia con glucocorticoides.[30]	puede mostrar engrosamiento de la pared (signo de halo), estenosis u oclusión; un signo de halo no compresible es el hallazgo que más indica ACG[26]
biopsia de la arteria temporal Considera la posibilidad de una biopsia de la arteria temporal si: No se dispone de experiencia en ecografía	La histopatología suele mostrar inflamación granulomatosa; En aproximadamente el 50%

Prueba	Resultado
La probabilidad del paciente antes de la prueba es alta (características típicas de la ACG con marcadores inflamatorios elevados) pero la ecografía es normal.[25] Una biopsia debe ser realizada por un cirujano con experiencia en este procedimiento.[25] La biopsia se realiza en el lado con hallazgos clínicos anormales (si los hay). Las muestras no deben medir menos de 1 cm (postfijación) debido a la posibilidad de lesiones salteadas.[24] [25] En un estudio, el rendimiento diagnóstico mejoró al tener una muestra de al menos 5 mm de longitud, que se examinó en múltiples niveles.[35] No retrase el tratamiento mientras espera a que se realice la biopsia (consulte <i>Recomendaciones de manejo</i>).[25] Incluso después de varias semanas de tratamiento con glucocorticoides, la biopsia de la arteria temporal puede dar lugar a un diagnóstico de arteritis.[36] [37] De hecho, la mayoría de las biopsias de la arteria temporal (9 de 12) realizadas en una pequeña cohorte de pacientes con ACG tratada tenían evidencia histopatológica persistente de vasculitis incluso después de 6 meses de tratamiento con glucocorticoides.[38] La vasculitis continua fue evidente en 4 de las 9 biopsias después de 12 meses de tratamiento. La biopsia de la arteria temporal es menos útil en los pacientes con ACG extracraneal y puede ser negativa hasta en el 50 % de estos pacientes.[39] Esto puede deberse a lesiones salteadas, afectación de arterias además de la arteria temporal superficial, duración del tratamiento con prednisolona antes del procedimiento, técnica quirúrgica incorrecta o examen inadecuado de la muestra de biopsia. Sin embargo, incluso las personas que se cree que tienen una enfermedad extracraneal pueden tener una biopsia de arteria temporal positiva en algunos casos y siempre se justifica una investigación exhaustiva.	de los casos, hay células gigantes multinucleadas; El infiltrado inflamatorio puede ser focal y segmentario - una biopsia positiva que muestre signos de inflamación característicos de la ACG (p. ej., células gigantes o panarteritis) confirma el diagnóstico[17] [25] [34] - La vasculitis vasa vasorum aislada no es diagnóstica de ACG[25]
pruebas de función hepática Considere la posibilidad de realizar más pruebas para establecer la función del sistema de órganos principales, como las pruebas de función hepática. Las anomalías leves son comunes y deben resolverse con tratamiento. Las anomalías persistentes o graves deben dar lugar a una prueba de detección de una causa subyacente, como la neoplasia maligna y la hepatitis, cuyos síntomas pueden parecerse a los de la ACG en algunos pacientes.	Las transaminasas y la fosfatasa alcalina a veces están ligeramente elevadas
pruebas de función renal Considere la posibilidad de realizar más pruebas para establecer la función del sistema de órganos principales, como las pruebas de función renal. Las anomalías leves son comunes y deben resolverse con tratamiento. Las anomalías persistentes o graves deben dar lugar a una prueba de detección de una causa subyacente, como la	puede ser levemente anormal, pero hay que tener en cuenta otras causas

Prueba	Resultado
neoplasia maligna y la hepatitis, cuyos síntomas pueden parecerse a los de la ACG en algunos pacientes.	

Otras pruebas que se deben considerar

Prueba	Resultado
Gammagrafía FDG-PET de la cabeza a la mitad del muslo Una PET-TC combinada que utiliza 18-fluorodesoxiglucosa como marcador radiactivo es valiosa en individuos que tienen una ecografía negativa pero en los que existe sospecha clínica de enfermedad extracraneal. El rendimiento diagnóstico cae rápidamente después del inicio de la terapia con glucocorticoides y debe realizarse dentro de los 3 días para evitar resultados falsos negativos.[40] [41] En la práctica, esto puede ser difícil de lograr debido a las limitaciones de tiempo de solicitar y realizar una biopsia y esperar el resultado, y el paciente que toma prednisolona durante este tiempo. Es de gran valor para definir la extensión de la enfermedad y para demostrar las neoplasias malignas que constituyen un importante diagnóstico diferencial de la ACG. No se utiliza de forma rutinaria en la evaluación de la ACG craneal.	puede demostrar la absorción de FDG en los vasos grandes (aorta y ramas principales)
resonancia magnética de alta resolución de las arterias craneales Considere la resonancia magnética de alta resolución de las arterias craneales, si está disponible, como una prueba diagnóstica adicional o si no se dispone de una ecografía vascular ni de una biopsia de la arteria temporal.[26] [25] No sería la primera opción debido a la falta de validación formal, disponibilidad y experiencia requerida, así como a la posibilidad de efectos adversos de los agentes de contraste utilizados.[25]	

Diferenciales

Afección	Signos/síntomas diferenciadores	Pruebas diferenciadoras
Polimialgia reumática (PMR)	Los síntomas típicos de la PMR incluyen dolor y rigidez en los hombros y los músculos proximales de las extremidades, con o sin poliartritis leve o tenosinovitis. Aunque la ACG y la PMR coexisten con frecuencia, los síntomas craneales, como el dolor de cabeza, la claudicación de la mandíbula y los síntomas de la visión, suelen estar ausentes en los pacientes con PMR. Por lo general, la PMR tiene síntomas menos prominentes que la ACG.	No hay pruebas diagnósticas específicas, pero el diagnóstico está respaldado por la anamnesis, la exploración física y los marcadores inflamatorios elevados (velocidad de sedimentación globular >40 mm/hora). Una respuesta rápida a los glucocorticoides orales hace que el diagnóstico sea más probable.
Cánceres de órganos sólidos y neoplasias hematológicas malignas	La presentación clínica puede ser similar en los cánceres de órganos sólidos y las neoplasias malignas hematológicas, especialmente el mieloma múltiple y el linfoma.	Se debe realizar un examen físico completo, que incluya un examen cuidadoso de los senos, así como estudios de detección del cáncer apropiados para la edad (por ejemplo, mamografía). Los estudios hematológicos, como la electroforesis de proteínas, el inmunofenotipado de linfocitos y la biopsia de médula ósea, pueden revelar indicios de mieloma múltiple. La radiografía de tórax y la tomografía computarizada (TC) pueden revelar ganglios agrandados en el linfoma.
Arteritis de Takayasu	Los principales factores que diferencian la arteritis de Takayasu de la ACG son la edad de inicio de la enfermedad y la falta de afectación de las arterias craneales. Por lo general, ocurre en mujeres jóvenes, generalmente entre los 20 y los 30 años. Aunque los síntomas sistémicos también son comunes en la arteritis de Takayasu, los síntomas craneales suelen estar ausentes. Los	Resonancia magnética de primera línea; PET, TC y/o ultrasonografía como alternativas

Afección	Signos/síntomas diferenciadores	Pruebas diferenciadoras
	pacientes con arteritis de Takayasu a menudo tienen pulsos periféricos ausentes o asimétricos y múltiples soplos arteriales. • Es posible que la arteritis de Takayasu leve y crónica ocasional no se diagnostique hasta después de que el paciente tenga 50 años. Es posible que hayan tenido síntomas de larga duración de disminución de la aorta o de salida de ramas aórticas, como mareos, o que se haya observado una falta inexplicable de pulso en un brazo.	
Infección crónica	• Es posible que no haya signos o síntomas diferenciadores.	• Las investigaciones dependen de la infección que se esté considerando. Estos incluyen múltiples hemocultivos y ecocardiografías para la endocarditis infecciosa, radiografías de tórax y cultivos de esputo para la tuberculosis, y pruebas serológicas para otras infecciones crónicas, incluidas las hepatitis B y C.
artritis reumatoide	• La poliartritis simétrica de las articulaciones pequeñas y las manifestaciones extraarticulares son características de la artritis reumatoide y distinguen esta afección de la ACG.	• Puede tener factor reumatoide positivo y anticuerpos antipéptidos citrulinados anticíclicos. Puede tener evidencia radiográfica, de ultrasonido o de resonancia magnética de erosiones articulares.
Amiloidosis	• En raras ocasiones, la amiloidosis puede causar claudicación de la mandíbula y la lengua, aunque son muy características de la ACG.[42]	• La inmunoelectroforesis sérica puede mostrar una banda monoclonal. La amiloidosis se distingue de la ACG por la falta de respuesta al tratamiento y por la tinción de una muestra de amiloide de la arteria temporal. La biopsia de grasa rectal o abdominal y la gammagrafía con P amiloide sérico pueden ser positivas.

Afección	Signos/síntomas diferenciadores	Pruebas diferenciadoras
Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NAION)	Los síntomas pueden parecerse a los de la ACG. La presencia de otros síntomas (p. ej., PMR, cefalea y claudicación mandibular) en presencia de niveles elevados de marcadores inflamatorios distingue claramente la ACG de la NAION.	No existen pruebas diferenciadoras específicas.
Lupus eritematoso sistémico	Las características distintivas son la presencia de fotosensibilidad, erupción cutánea, úlceras orales y síntomas de pleuropericarditis.	Puede ver anticuerpos antinucleares positivos, anticuerpos contra ADN bicatenario o anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles. Evidencia de laboratorio de citopenias o glomerulonefritis.
Enfermedad del tejido conectivo superpuesta	Las características distintivas son la presencia de fotosensibilidad, erupción cutánea, úlceras orales y síntomas de pleuropericarditis.	Puede ver anticuerpos antinucleares positivos, anticuerpos contra ADN bicatenario o anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles. Evidencia de laboratorio de citopenias o glomerulonefritis.
Hipotiroidismo	Las mialgias debidas al hipotiroidismo deben responder rápidamente a la terapia de reemplazo tiroideo; Los síntomas craneales están ausentes.	Las pruebas de función tiroidea pueden revelar niveles bajos de T4.
Polimiositis	La debilidad muscular proximal es el síntoma predominante.	Niveles elevados de enzimas musculares y anomalías en el electromiograma.
Carcinoma de mama	Nódulos o dolor en la mama, con o sin sensibilidad; Pueden presentarse síntomas constitucionales significativos.	La biopsia es indispensable para establecer un diagnóstico definitivo.

Criterios

No existen criterios diagnósticos para la ACG. No se recomienda el uso de criterios de clasificación para el diagnóstico de vasculitis y se asocia a un rendimiento muy bajo.[43] El diagnóstico depende del reconocimiento de las características típicas y de tener una alta sospecha de diagnóstico.

Recomendaciones

Principales recomendaciones

La ACG es una emergencia médica y se asocia con un **riesgo de pérdida permanente de la visión** y (más raramente) accidente cerebrovascular.[24] [25]

Si se sospecha fuertemente de ACG, se debe iniciar el tratamiento con una **dosis alta de glucocorticoide** de inmediato, incluso mientras se espera la confirmación del diagnóstico.[25]

- Lo ideal es administrar la primera dosis de un glucocorticoide inmediatamente después de tomar una muestra de sangre (porque los marcadores inflamatorios disminuyen con la terapia con glucocorticoides).[25]
- No retrase la **derivación inmediata a un especialista** (p. ej., reumatología, oftalmología, neurología) para los pacientes que comienzan un tratamiento preventivo, ya que los glucocorticoides pueden disminuir la sensibilidad de las pruebas diagnósticas.[24] Además, debido a que el tratamiento preventivo expone innecesariamente a los pacientes que finalmente se descubre que no tienen ACG a los glucocorticoides, confirmar el diagnóstico es una prioridad.[24]

Existen opciones terapéuticas adicionales para los pacientes que presentan **una pérdida de visión reciente o que desarrollan efectos secundarios significativos de los glucocorticoides**.

Un especialista considerará **el tocilizumab o el metotrexato** en combinación con una **disminución gradual de los glucocorticoides** en pacientes con ACG que recaigan, tengan enfermedad resistente al tratamiento o que tengan **un alto riesgo de toxicidad por glucocorticoides**. [24] [25]

Recomendaciones detalladas

Terapia con glucocorticoides

Si sospecha fuertemente de ACG, inicie el tratamiento con una **dosis alta de glucocorticoide** inmediatamente mientras espera la confirmación del diagnóstico.[25]

- Esto significa que sospecha que la ACG es un diagnóstico más probable, basado en la presentación del paciente, que cualquier otra afección, teniendo en cuenta los síntomas, signos y resultados de pruebas de laboratorio disponibles.[25]

El tratamiento inicial estándar para los pacientes es **la prednisolona oral** recetada en una sola dosis diaria.[24] [25]

Se recomienda la terapia con dosis altas para lograr un control rápido de la enfermedad. Considerar activamente otros diagnósticos mientras se espera la confirmación, y también si los pacientes no responden dentro de los 7 días.[25]

Consejo práctico

Incluso después de varias semanas de tratamiento con glucocorticoides, la biopsia de la arteria temporal puede dar lugar a un diagnóstico de arteritis.[36] [37]

Evaluar los síntomas y/o la exposición a infecciones graves en todos los pacientes que inician tratamiento con glucocorticoides, teniendo en cuenta la prevalencia local de infecciones.[25] Pregunte sobre la exposición a la tuberculosis y siga las pautas nacionales de detección.[44] [25]

Asegurar que los pacientes sean evaluados para detectar hipertensión e hiperglucemia en el momento de iniciar el tratamiento con dosis altas de glucocorticoides.[25]

pérdida de la visión

Un **tratamiento más agresivo** puede estar indicado para los pacientes que presentan **pérdida de visión reciente**.

En pacientes con ACG con pérdida visual aguda o intermitente o amaurosis fugaz, un **especialista puede considerar la administración de metilprednisolona por vía intravenosa**. [24] [25]

La derivación para el tratamiento con glucocorticoides intravenosos no debe retrasar el inicio del tratamiento con un glucocorticoide oral.[24] [25]

La pérdida de la visión debida a la neuropatía óptica isquémica anterior (ION) o a la obstrucción de la arteria central de la retina por ACG es irreversible. Es probable que una mayor conciencia de la enfermedad y un diagnóstico más temprano expliquen una disminución en la incidencia de pérdida visual permanente debido a la ACG.[45]

Disminución gradual de la dosis

Las directrices recomiendan reducir la dosis a lo largo de 12 a 18 meses mientras se vigila la toxicidad y la recaída.[24] [25] Considerar una reducción más rápida de la dosis en pacientes con alto riesgo de toxicidad por glucocorticoides y/o aquellos que reciben tratamiento concomitante con preservación de glucocorticoides.[25] Sin embargo, hay una falta de evidencia de buena calidad sobre los regímenes de reducción gradual. En opinión de nuestro experto, la mayoría de los pacientes necesitan 2 años de tratamiento con prednisolona para la ACG.[46]

Durante la reducción gradual de la prednisolona, evalúe al paciente regularmente mediante un examen clínico y controle los marcadores inflamatorios periódicamente. El tratamiento debe reducirse de forma segura con controles periódicos de toxicidad y recaída. Diagnostique una recaída de forma objetiva y no basándose únicamente en un aumento de los marcadores inflamatorios. Reevaluar al paciente como al inicio para otros diagnósticos diferenciales y reevaluar el plan de reducción gradual de glucocorticoides.

La reaparición de los síntomas requiere una evaluación objetiva de la enfermedad recidivante en el momento del diagnóstico. Las recaídas requieren un cambio en el tratamiento planificado con glucocorticoides con la adición de una inmunosupresión adicional en forma de metotrexato o tocilizumab.

Tratamiento de los efectos adversos inducidos por los glucocorticoides

Tomar medidas para evitar posibles complicaciones asociadas al tratamiento con glucocorticoides, como la protección ósea con calcio, vitamina D y bifosfonatos para prevenir la pérdida ósea inducida por glucocorticoides.[27] [47] También puede ser necesario asesoramiento sobre cambios en el estilo de vida y seguimiento.[47] También considere proporcionar un inhibidor de la bomba de protones para la protección gastrointestinal cuando prescriba una terapia con glucocorticoides en dosis altas. Con dosis más bajas de glucocorticoides, es posible que no sea necesaria la prescripción conjunta de un inhibidor de la bomba de protones.[48] Siga las instrucciones locales.[25]

Controle regularmente la HbA1c para identificar a los pacientes que se están volviendo diabéticos.[25] Hay pruebas limitadas de que el uso temprano de metformina en este grupo de pacientes puede prevenir el deterioro a largo plazo del control glucémico.[49]

Agentes ahorradores de glucocorticoides

Un especialista puede considerar el tocilizumab o el metotrexato en combinación con la reducción gradual de glucocorticoides en pacientes con ACG que recaen, tienen enfermedad refractaria o que tienen un riesgo alto de toxicidad por glucocorticoides.[24] [25]

- El anticuerpo monoclonal inhibidor del receptor de interleucina-6, tocilizumab, ha demostrado ser eficaz en pacientes con ACG, con un ensayo controlado aleatorizado que muestra una reducción sustancial de la necesidad de tratamiento con glucocorticoides.[50] [51] [52]
- Una revisión Cochrane concluyó que el tocilizumab es un tratamiento eficaz y seguro para ahorrar glucocorticoides en pacientes con ACG recién diagnosticada y recidivante.[53]
- Las directrices establecen que el metotrexato puede utilizarse como alternativa al tocilizumab, por ejemplo, en aquellos que no pueden utilizar tocilizumab debido a infecciones recurrentes, antecedentes de perforaciones gastrointestinales o diverticulitis.[24] [25] [54] Sin embargo, en opinión de nuestro experto, el metotrexato puede considerarse de primera línea como una opción conservadora de glucocorticoides porque ha estado en uso clínico durante más tiempo que el tocilizumab y es menos tóxico.

Más información: Tocilizumab y metotrexato

Un ensayo aleatorizado encontró que los pacientes con ACG activa que recibieron tocilizumab con disminución gradual de glucocorticoides tuvieron tasas más altas de remisión sostenida a las 52 semanas y menos recaídas que los pacientes que recibieron disminución gradual de glucocorticoides solos.[52] Los eventos adversos generales fueron similares, pero los eventos adversos graves fueron menos frecuentes entre los que recibieron tocilizumab.

En un seguimiento abierto, una proporción sustancial de pacientes que estuvieron en remisión clínica después del tratamiento con tocilizumab durante 52 semanas mantuvieron la remisión sin fármaco durante los 2 años posteriores al cese del tocilizumab. Los regímenes a base de tocilizumab restauraron la remisión clínica entre los pacientes que experimentaron una recaída en el seguimiento.[55] Las revisiones sistemáticas también sugieren que el tocilizumab reduce las tasas de recaída y los requerimientos de glucocorticoides.[56] [57]

El tocilizumab se administra en combinación con un ciclo de reducción gradual de un glucocorticoide, pero su uso óptimo en la práctica clínica habitual y su duración óptima aún están por determinar, y se asocia a un coste significativo.

En Inglaterra y Gales, el National Institute of Health and Care Excellence afirma que el tocilizumab, cuando se usa con un ciclo de disminución gradual de glucocorticoides (y cuando se usa solo después de los glucocorticoides), se recomienda como una opción para tratar la ACG en adultos, solo si:[58]

- Tienen enfermedad recurrente o resistente al tratamiento
- Todavía no han tomado tocilizumab
- El tocilizumab se suspende después de 1 año de tratamiento ininterrumpido como máximo
- La empresa le proporciona el descuento acordado en el esquema de acceso de pacientes.

Los ensayos controlados aleatorios que evaluaron la eficacia del metotrexato en pacientes con ACG han arrojado resultados contradictorios.[59] [60] Sin embargo, la evidencia de un metanálisis de datos de pacientes individuales indicó que el metotrexato puede ser eficaz para reducir el riesgo de primera y segunda recaída y exposición a glucocorticoides.[61]

Información de seguridad del medicamento: Lesión hepática con tocilizumab

El análisis acumulativo de los datos de seguridad ha identificado casos de lesiones hepáticas graves relacionadas con el tocilizumab, como insuficiencia hepática aguda, hepatitis e ictericia. Se han informado lesiones hepáticas graves desde 2 semanas hasta más de 5 años después de iniciar el tratamiento.

Los niveles de alanina aminotransferasa (ALT) o aspartato aminotransferasa (AST) deben medirse antes de iniciar el tratamiento con tocilizumab y monitorizarse cada 4 a 8 semanas durante los primeros 6 meses de tratamiento, seguidos de cada 12 semanas a partir de entonces. Los especialistas deben tener cuidado al considerar el uso de tocilizumab en pacientes con insuficiencia hepática, particularmente en pacientes con ALT o AST superiores a 1,5 veces el límite superior de lo normal. No se recomienda el inicio del tratamiento en pacientes con ALT o AST superiores a 5 veces el límite superior de lo normal.[62]

Ácido acetilsalicílico

No administre habitualmente agentes antiplaquetarios o anticoagulantes.[24] [25] Sin embargo, se pueden **considerar de forma individual** para **pacientes seleccionados** con **complicaciones vasculares isquémicas** o que tienen **un alto riesgo de enfermedad cardiovascular**. [24] Siga las directrices nacionales sobre la prevención secundaria de las enfermedades coronarias y otras enfermedades vasculares ateroscleróticas.

Más información: Aspirina en dosis bajas

La prevención de la agregación plaquetaria con aspirina en dosis bajas es potencialmente eficaz para prevenir las complicaciones isquémicas de la ACG. Las revisiones retrospectivas de las historias clínicas indican que el riesgo de pérdida de la visión y accidente cerebrovascular es menor, y el riesgo de complicaciones hemorrágicas aumentó, en pacientes con ACG que recibieron aspirina.[24] [25] Sin embargo, otros estudios observacionales no han logrado replicar estos hallazgos.[63] [64] Un metanálisis de estudios observacionales informó un beneficio marginal cuando se utilizó tratamiento antiplaquetario/anticoagulante junto con tratamiento con glucocorticoides en pacientes con ACG establecida, sin un aumento asociado en el riesgo de sangrado.[65]

Resumen del algoritmo de tratamiento

Tenga en cuenta que las formulaciones/vías y dosis pueden diferir entre los nombres y marcas de los fármacos, las fórmulas de los fármacos o las localizaciones. Las recomendaciones de tratamiento son específicas para cada grupo de pacientes: [ver aviso legal](#)

Inicial (Resumen)	
sospecha de ACG	
1ª	prednisolona
Considerar	Tratamiento especializado de los síntomas visuales o neurológicos
En curso (Resumen)	
GCA confirmado	
1ª	prednisolona
Considerar	Tratamiento especializado con tocilizumab o metotrexato
Considerar	ácido acetilsalicílico

Algoritmo de tratamiento

Tenga en cuenta que las formulaciones/vías y dosis pueden diferir entre los nombres y marcas de los fármacos, las fórmulas de los fármacos o las localizaciones. Las recomendaciones de tratamiento son específicas para cada grupo de pacientes: [ver aviso legal](#)

Inicial

sospecha de ACG

1ª

prednisolona

Opciones primarias

» **prednisolona**: 40-60 mg por vía oral una vez al día inicialmente, ajuste la dosis de acuerdo con la respuesta

No existe un régimen basado en la evidencia que se pueda usar de manera efectiva, y los regímenes de dosis pueden variar. La dosis que se presenta aquí se ha tomado de las directrices de la Sociedad Británica de Reumatología.[25] Algunos expertos recomiendan una dosis inicial de 1 mg/kg/día (máximo 60 mg/día) durante 4 semanas. Continúe con la misma dosis hasta que los síntomas y los marcadores de la fase aguda se resuelvan.

» Si sospecha fuertemente de ACG, inicie el tratamiento con una dosis alta de glucocorticoide inmediatamente mientras espera la confirmación del diagnóstico.[25]

- Esto significa que sospecha que la ACG es un diagnóstico más probable, basado en la presentación del paciente, que cualquier otra afección, teniendo en cuenta los síntomas, signos y resultados de pruebas de laboratorio disponibles.[25]

» El tratamiento inicial estándar para los pacientes es **la prednisolona oral** recetada en una sola dosis diaria.[24] [25] Se recomienda la terapia con dosis altas para lograr un control rápido de la enfermedad. Considerar activamente otros diagnósticos mientras se espera la confirmación, y también si los pacientes no responden dentro de los 7 días.[25]

Consejo práctico

Incluso después de varias semanas de tratamiento con glucocorticoides, la biopsia de la arteria temporal puede dar lugar a un diagnóstico de arteritis.[36] [37]

Inicial

» Evaluar los síntomas y/o la exposición a infecciones graves en todos los pacientes que inician tratamiento con glucocorticoides, teniendo en cuenta la prevalencia local de infecciones.[25] Pregunte sobre la exposición a la tuberculosis y siga las pautas nacionales de detección.[44] [25]

» Asegurar que los pacientes sean evaluados para detectar hipertensión e hiperglucemia en el momento de iniciar una dosis alta de glucocorticoides.[25]

Considerar Tratamiento especializado de los síntomas visuales o neurológicos

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **succinato sódico de metilprednisolona**: 500-1000 mg por vía intravenosa una vez al día durante un máximo de 3 días, luego cambie a prednisolona oral

Opciones secundarias

» **prednisolona**: 60-100 mg por vía oral una vez al día durante un máximo de 3 días, ajuste la dosis de acuerdo con la respuesta y disminuya gradualmente

» Un **tratamiento más agresivo** puede estar indicado para los pacientes que presentan **pérdida de visión reciente**.

» En pacientes con ACG con pérdida visual aguda o intermitente o amaurosis fugaz, un **especialista puede considerar la administración de metilprednisolona por vía intravenosa**. [24] [25]

» La derivación para el tratamiento con glucocorticoides intravenosos no debe retrasar el inicio del tratamiento con un glucocorticoide oral. [24] [25]

» La pérdida de la visión debida a la neuropatía óptica isquémica anterior (ION) o a la obstrucción de la arteria central de la retina por ACG es irreversible. Es probable que una mayor conciencia de la enfermedad y un diagnóstico más temprano expliquen una disminución en la incidencia de pérdida visual permanente debido a la ACG. [45]

En curso

GCA confirmado

1ª

prednisolona

Opciones primarias

» **prednisolona**: 40-60 mg por vía oral una vez al día inicialmente, ajuste la dosis de acuerdo con la respuesta y disminuya gradualmente. Los regímenes de reducción gradual pueden variar; Consulte su guía local. Las directrices de la Sociedad Británica de Reumatología recomiendan disminuir la dosis de prednisolona una vez que se logra la remisión clínica. El régimen específico de reducción gradual depende de la dosis de prednisolona que tome el paciente.[25]

» La prednisolona oral se prescribe en una sola dosis diaria que se administra por la mañana después del desayuno.[24] [25] Se recomienda la terapia con dosis altas para lograr un control rápido de la enfermedad.

Consejo práctico

Incluso después de varias semanas de tratamiento con glucocorticoides, la biopsia de la arteria temporal puede dar lugar a un diagnóstico de arteritis.[36] [37]

» Evaluar los síntomas y/o la exposición a infecciones graves en todos los pacientes que inician tratamiento con glucocorticoides, teniendo en cuenta la prevalencia local de infecciones.[25] Pregunte sobre la exposición a la tuberculosis y siga las pautas nacionales de detección.[44] [25]

» Las directrices recomiendan reducir la dosis a lo largo de 12 a 18 meses mientras se vigila la toxicidad y la recaída.[24] [25] Considerar una reducción más rápida de la dosis en pacientes con alto riesgo de toxicidad por glucocorticoides y/o aquellos que reciben tratamiento concomitante con preservación de glucocorticoides.[25] Sin embargo, hay una falta de evidencia de buena calidad sobre los regímenes de reducción gradual. En opinión de nuestro experto, la mayoría de los pacientes necesitan 2 años de tratamiento con prednisolona para la ACG.[46]

» Durante la reducción gradual de la prednisolona, evalúe al paciente regularmente mediante un examen clínico y controle los marcadores inflamatorios periódicamente. El

En curso

tratamiento debe reducirse de forma segura con controles periódicos de toxicidad y recaída. Diagnostique una recaída de forma objetiva y no basándose únicamente en un aumento de los marcadores inflamatorios. Reevaluar al paciente como al inicio para otros diagnósticos diferenciales y reevaluar el plan de reducción gradual de glucocorticoides.

» La reaparición de los síntomas requiere una evaluación objetiva de la enfermedad recidivante en el momento del diagnóstico. Las recaídas requieren un cambio en el tratamiento planificado con glucocorticoides con la adición de una inmunosupresión adicional en forma de metotrexato o tocilizumab (ver más abajo).

» Asegurar que los pacientes sean evaluados para detectar hipertensión e hiperglucemia en el momento de iniciar el tratamiento con dosis altas de glucocorticoides.[25]

Tratamiento de los eventos adversos inducidos por glucocorticoides

Tomar medidas para evitar posibles complicaciones asociadas al tratamiento con glucocorticoides, como la protección ósea con calcio, vitamina D y bifosfonatos para prevenir la pérdida ósea inducida por glucocorticoides.[27] [47] También puede ser necesario asesoramiento sobre cambios en el estilo de vida y seguimiento.[47] También considere proporcionar un inhibidor de la bomba de protones para la protección gastrointestinal cuando prescriba una terapia con glucocorticoides en dosis altas. Con dosis más bajas de glucocorticoides, es posible que no sea necesaria la prescripción conjunta de un inhibidor de la bomba de protones.[48] Siga las instrucciones locales.[25]

Considerar Tratamiento especializado con tocilizumab o metotrexato

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **tocilizumab**: 162 mg por vía subcutánea una vez a la semana

O

En curso

» **metotrexato**: 7,5 mg por vía oral/ subcutánea una vez a la semana (el mismo día de cada semana) inicialmente, aumentar gradualmente según la respuesta, máximo 25 mg/semana

Algunos expertos pueden recomendar una dosis inicial de 20 mg/semana.

» **Un especialista puede considerar** el tocilizumab o el metotrexato en combinación con la reducción gradual de glucocorticoides en pacientes con ACG que recaen, tienen enfermedad refractaria o que tienen un riesgo alto de toxicidad por glucocorticoides.[24] [25]

- El anticuerpo monoclonal inhibidor del receptor de interleucina-6, tocilizumab, ha demostrado ser eficaz en pacientes con ACG, con un ensayo controlado aleatorizado que muestra una reducción sustancial de la necesidad de tratamiento con glucocorticoides.[50] [51] [52]
- Una revisión Cochrane concluyó que el tocilizumab es un tratamiento eficaz y seguro para ahorrar glucocorticoides en pacientes con ACG recién diagnosticada y recidivante.[53]
- Las directrices establecen que el metotrexato puede utilizarse como alternativa al tocilizumab, por ejemplo, en aquellos que no pueden utilizar tocilizumab debido a infecciones recurrentes, antecedentes de perforaciones gastrointestinales o diverticulitis.[24] [25] [54] Sin embargo, en opinión de nuestro experto, el metotrexato puede considerarse de primera línea como una opción conservadora de glucocorticoides porque ha estado en uso clínico durante más tiempo que el tocilizumab y es menos tóxico.

Más información: Tocilizumab y metotrexato

Un ensayo aleatorizado encontró que los pacientes con ACG activa que recibieron tocilizumab con disminución gradual de glucocorticoides tuvieron tasas más altas de remisión sostenida a las 52 semanas y menos recaídas que los pacientes que recibieron disminución gradual de glucocorticoides solos.[52] Los eventos adversos generales fueron similares, pero los eventos adversos graves fueron

En curso

menos frecuentes entre los que recibieron tocilizumab.

En un seguimiento abierto, una proporción sustancial de pacientes que estuvieron en remisión clínica después del tratamiento con tocilizumab durante 52 semanas mantuvieron la remisión sin fármaco durante los 2 años posteriores al cese del tocilizumab. Los regímenes a base de tocilizumab restauraron la remisión clínica entre los pacientes que experimentaron una recaída en el seguimiento.[55] Las revisiones sistemáticas también sugieren que el tocilizumab reduce las tasas de recaída y los requerimientos de glucocorticoides.[56] [57]

El tocilizumab se administra en combinación con un ciclo de reducción gradual de un glucocorticoide, pero su uso óptimo en la práctica clínica habitual y su duración óptima aún están por determinar, y se asocia a un coste significativo.

En Inglaterra y Gales, el National Institute of Health and Care Excellence afirma que el tocilizumab, cuando se usa con un ciclo de disminución gradual de glucocorticoides (y cuando se usa solo después de los glucocorticoides), se recomienda como una opción para tratar la ACG en adultos, solo si:[58]

- Tienen enfermedad recurrente o resistente al tratamiento
- Todavía no han tomado tocilizumab
- El tocilizumab se suspende después de 1 año de tratamiento ininterrumpido como máximo
- La empresa le proporciona el descuento acordado en el esquema de acceso de pacientes.

Los ensayos controlados aleatorios que evaluaron la eficacia del metotrexato en pacientes con ACG han arrojado resultados contradictorios.[59] [60] Sin embargo, la evidencia de un metanálisis de datos de pacientes individuales indicó que el metotrexato puede ser eficaz para reducir el riesgo de primera y segunda recaída y exposición a glucocorticoides.[61]

En curso

Información de seguridad del medicamento: Lesión hepática con tocilizumab

El análisis acumulativo de los datos de seguridad ha identificado casos de lesiones hepáticas graves relacionadas con el tocilizumab, como insuficiencia hepática aguda, hepatitis e ictericia. Se han informado lesiones hepáticas graves desde 2 semanas hasta más de 5 años después de iniciar el tratamiento.

Los niveles de alanina aminotransferasa (ALT) o aspartato aminotransferasa (AST) deben medirse antes de iniciar el tratamiento con tocilizumab y monitorizarse cada 4 a 8 semanas durante los primeros 6 meses de tratamiento, seguidos de cada 12 semanas a partir de entonces. Los especialistas deben tener cuidado al considerar el uso de tocilizumab en pacientes con insuficiencia hepática, particularmente en pacientes con ALT o AST superiores a 1,5 veces el límite superior de lo normal. No se recomienda el inicio del tratamiento en pacientes con ALT o AST superiores a 5 veces el límite superior de lo normal.[62]

Considerar ácido acetilsalicílico

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **ácido acetilsalicílico**: 75 mg por vía oral una vez al día

» No administre habitualmente agentes antiplaquetarios o anticoagulantes.[24] [25] Sin embargo, se pueden **considerar de forma individual** para **pacientes seleccionados** con **complicaciones vasculares isquémicas** o que tienen **un alto riesgo de enfermedad cardiovascular**. [24] Siga las directrices nacionales sobre la prevención secundaria de las enfermedades coronarias y otras enfermedades vasculares ateroscleróticas.

Más información: Aspirina en dosis bajas

En curso

La prevención de la agregación plaquetaria con aspirina en dosis bajas es potencialmente eficaz para prevenir las complicaciones isquémicas de la ACG. Las revisiones retrospectivas de las historias clínicas indican que el riesgo de pérdida de la visión y accidente cerebrovascular es menor, y el riesgo de complicaciones hemorrágicas aumentó, en pacientes con ACG que recibieron aspirina.[24] [25] Sin embargo, otros estudios observacionales no han logrado replicar estos hallazgos.[63] [64] Un metanálisis de estudios observacionales informó un beneficio marginal cuando se utilizó tratamiento antiplaquetario/ anticoagulante junto con tratamiento con glucocorticoides en pacientes con ACG establecida, sin un aumento asociado en el riesgo de sangrado.[65]

Prevención secundaria

Deben administrarse las vacunas adecuadas, incluidas las vacunas contra la gripe y el neumococo.

Los glucocorticoides a largo plazo deben acompañarse con agentes para prevenir la pérdida ósea inducida por glucocorticoides: calcio, vitamina D y bifosfonatos.[25]

Monitorización

Monitorización

Durante la reducción gradual de la prednisolona, se debe evaluar la toxicidad y la recaída de los pacientes, con una evaluación clínica periódica respaldada por marcadores inflamatorios. Las recaídas deben diagnosticarse de forma objetiva como en el momento del diagnóstico. La elevación aislada de los marcadores inflamatorios en ausencia de síntomas clínicos no debe dar lugar automáticamente a una escalada del tratamiento.

Los pacientes que toman glucocorticoides a largo plazo pueden desarrollar efectos adversos inducidos por glucocorticoides. Los pacientes deben ser monitoreados para detectar diabetes, presión arterial elevada y pérdida ósea inducida por glucocorticoides. Los pacientes a veces tienen una anemia normocrómica normocítica con un recuento normal de glóbulos blancos y un recuento elevado de plaquetas. Se debe controlar el hemograma completo.

Complicaciones

Complicaciones	Calendario	Probabilidad
estenosis de grandes vasos	A largo plazo	baja
Las estenosis clínicamente significativas de las ramas del arco aórtico, especialmente las arterias subclavia y axilar, se presentan en alrededor de 10 a 15 % de los pacientes.[3]		
aneurisma aórtico	A largo plazo	baja
Los pacientes con ACG tienen 17 veces más probabilidades de desarrollar aneurismas de aorta torácica y 2,4 veces más probabilidades de desarrollar aneurismas de aorta abdominal aislados, en comparación con las personas no afectadas de la misma edad y sexo.[66] El tratamiento de los aneurismas depende del tamaño. Los aneurismas más pequeños se pueden tratar médicamente con un control estricto de la presión arterial, mientras que los más grandes requieren intervención quirúrgica. La incidencia de aneurisma aórtico después del diagnóstico de ACG puede ser tan alta como el 30%.[3]		
Efectos adversos relacionados con los glucocorticoides	variable	alto
El tratamiento de la ACG se asocia con una toxicidad significativa; Por lo tanto, las medidas para prevenir o tratar los efectos adversos relacionados con los glucocorticoides son muy importantes. Estos pueden incluir el control de la diabetes inducida por glucocorticoides, el control y el tratamiento de la presión arterial elevada y la prevención de la pérdida ósea inducida por glucocorticoides con calcio, vitamina D y bifosfonatos. Deben administrarse las vacunas adecuadas, incluidas las vacunas contra la gripe y el neumococo.		
pérdida de la visión	variable	medio
Una vez que se ha producido la ceguera, suele ser irreversible. Por lo tanto, el tratamiento con glucocorticoides debe iniciarse inmediatamente en pacientes con síntomas visuales o una alta sospecha clínica de ACG (mientras se espera la confirmación del diagnóstico, incluidos los resultados de la biopsia de la arteria temporal y los reactantes de fase aguda).[70] El riesgo de pérdida de la visión después de comenzar la terapia con glucocorticoides es de aproximadamente el 1% para los pacientes sin pérdida previa de la visión. En los pacientes con problemas de visión antes del tratamiento, el riesgo de pérdida progresiva de la visión es de aproximadamente el 13%. Los datos se basan en un período de seguimiento de 5 años.[71] La presencia de síntomas constitucionales o polimialgia reumática puede asociarse con un menor riesgo de ceguera.[72]		

Pronóstico

La mayoría de los pacientes responden rápidamente al tratamiento inicial con glucocorticoides, y la pérdida de visión en los pacientes tratados es poco frecuente. A menudo es necesario un curso de tratamiento de 1 a 2 años, y algunos pacientes requieren dosis bajas de prednisolona durante varios años. La falta de respuesta a la terapia con glucocorticoides debe alertar al médico para cuestionar el diagnóstico; Sin

embargo, hasta el 50% de los pacientes adecuadamente tratados experimentan recaídas impredecibles de la enfermedad y recurrencia de los síntomas.

Los efectos adversos relacionados con los glucocorticoides son comunes y ocurren en más del 60% de los pacientes.[13] Las principales consecuencias de la terapia con glucocorticoides incluyen diabetes mellitus y fracturas osteoporóticas. El uso de tocilizumab puede permitir una disminución más acelerada de los glucocorticoides, pero la duración óptima del tratamiento con tocilizumab sigue sin estar clara.

La supervivencia global de los pacientes con ACG es similar a la de la población general;[5] sin embargo, el riesgo de desarrollar aneurismas aórticos aumenta notablemente en los pacientes con ACG. En un estudio poblacional, los pacientes con ACG tenían 17 veces más probabilidades de desarrollar aneurismas de aorta torácica y 2,4 veces más probabilidades de desarrollar aneurismas de aorta abdominal aislados, en comparación con las personas de la misma edad y sexo.[66] Los aneurismas de aorta torácica pueden dar lugar a disección y a un aumento marcado de la mortalidad.[67]

La evidencia epidemiológica sugiere que los pacientes con ACG pueden tener un mayor riesgo de enfermedad cardiovascular. Por lo tanto, el monitoreo y el manejo de los factores de riesgo cardiovascular están particularmente justificados en esta población de pacientes.[68] [69]

Guías de práctica clínica para el diagnóstico

Reino Unido

British Society for Rheumatology guideline on diagnosis and treatment of giant cell arteritis

Publicado por: British Society for Rheumatology

Última publicación: 2020

Europa

2018 update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis

Publicado por: European League Against Rheumatism

Última publicación: 2020

EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice

Publicado por: European League Against Rheumatism

Última publicación: 2018

European Headache Federation recommendations for neurologists managing giant cell arteritis

Publicado por: European Headache Federation

Última publicación: 2020

Swedish Society of Rheumatology 2018 guidelines for investigation, treatment, and follow-up of giant cell arteritis

Publicado por: Swedish Society of Rheumatology

Última publicación: 2018

Management of giant cell arteritis

Publicado por: French Study Group for Large Vessel Vasculitis

Última publicación: 2016

América del Norte

2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation guideline for the management of giant cell arteritis and Takayasu arteritis

Publicado por: American College of Rheumatology; Vasculitis Foundation

Última publicación: 2021

American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis

Publicado por: American College of Rheumatology

Última publicación: 1990

Guías de práctica clínica de tratamiento

Reino Unido

British Society for Rheumatology guideline on diagnosis and treatment of giant cell arteritis

Publicado por: British Society for Rheumatology

Última publicación: 2020

Europa

2018 update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis

Publicado por: European League Against Rheumatism

Última publicación: 2020

Management of giant cell arteritis

Publicado por: French Study Group for Large Vessel Vasculitis

Última publicación: 2016

América del Norte

2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation guideline for the management of giant cell arteritis and Takayasu arteritis

Publicado por: American College of Rheumatology; Vasculitis Foundation

Última publicación: 2021

Artículos principales

- Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 2020 Jan;79(1):19-30. [Texto completo](#) [Resumen](#)
- Mackie SL, Dejaco C, Appenzeller S, et al. British Society for Rheumatology guideline on diagnosis and treatment of giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 Mar 1;59(3):e1-e23. [Texto completo](#) [Resumen](#)
- Dejaco C, Ramiro S, Duftner C, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice. *Ann Rheum Dis*. 2018 May;77(5):636-43. [Texto completo](#) [Resumen](#)

Referencias

1. Smetana GW, Shmerling RH. Does this patient have temporal arteritis? *JAMA*. 2002 Jan 2;287(1):92-101. [Resumen](#)
2. Salvarani C, Cantini F, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *Lancet*. 2008 Jul 19;372(9634):234-45. [Resumen](#)
3. Bongartz T, Matteson EL. Large-vessel involvement in giant cell arteritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2006 Jan;18(1):10-7. [Resumen](#)
4. Kermani TA, Matteson EL, Hunder GG, et al. Symptomatic lower extremity vasculitis in giant cell arteritis: a case series. *J Rheumatol*. 2009 Oct;36(10):2277-83. [Resumen](#)
5. Salvarani C, Crowson CS, O'Fallon WM, et al. Reappraisal of the epidemiology of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota, over a fifty-year period. *Arthritis Rheum*. 2004 Apr 15;51(2):264-8. [Resumen](#)
6. Smeeth L, Cook C, Hall AJ. Incidence of diagnosed polymyalgia rheumatica and temporal arteritis in the United Kingdom, 1990-2001. *Ann Rheum Dis*. 2006 Aug;65(8):1093-8. [Resumen](#)
7. Ness T, Bley TA, Schmidt WA, et al. The diagnosis and treatment of giant cell arteritis. *Dtsch Arztebl Int*. 2013 May;110(21):376-85; quiz 386. [Texto completo](#) [Resumen](#)
8. Lazarewicz K, Watson P. Giant cell arteritis. *BMJ*. 2019 May 30;365:l1964. [Resumen](#)
9. Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Rivas MJ, et al. Epidemiology of biopsy proven giant cell arteritis in northwestern Spain: trend over an 18 year period. *Ann Rheum Dis*. 2001 Apr;60(4):367-71. [Texto completo](#) [Resumen](#)
10. Pucelj NP, Hočevár A, Ješe R, et al. The incidence of giant cell arteritis in Slovenia. *Clin Rheumatol*. 2019 Feb;38(2):285-290. [Texto completo](#) [Resumen](#)

11. Salvarani C, Macchioni P, Zizzi F, et al. Epidemiologic and immunogenetic aspects of polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis in northern Italy. *Arthritis Rheum.* 1991 Mar;34(3):351-6. [Resumen](#)
12. Weyand CM, Hicok KC, Hunder GG, et al. The HLA-DRB1 locus as a genetic component in giant cell arteritis. Mapping of a disease-linked sequence motif to the antigen binding site of the HLA-DR molecule. *J Clin Invest.* 1992 Dec;90(6):2355-61. [Texto completo](#) [Resumen](#)
13. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, et al. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med.* 2002 Jul 25;347(4):261-71. [Resumen](#)
14. Weyand CM, Ma-Krupa W, Pryshchep O, et al. Vascular dendritic cells in giant cell arteritis. *Ann N Y Acad Sci.* 2005 Dec;1062:195-208. [Resumen](#)
15. Weyand CM, Schonberger J, Oppitz U, et al. Distinct vascular lesions in giant cell arteritis share identical T-cell clonotypes. *J Exp Med.* 1994 Mar 1;179(3):951-60. [Texto completo](#) [Resumen](#)
16. Weyand CM, Ma-Krupa W, Goronzy JJ. Immunopathways in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Autoimmun Rev.* 2004 Jan;3(1):46-53. [Resumen](#)
17. Weyand CM, Hicok KC, Hunder GG, et al. Tissue cytokine patterns in patients with polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Ann Intern Med.* 1994 Oct 1;121(7):484-91. [Resumen](#)
18. Granato JE, Abben RP, May WS. Familial association of giant cell arteritis. A case report and brief review. *Arch Intern Med.* 1981 Jan;141(1):115-7. [Resumen](#)
19. Larsson K, Mellstrom D, Nordborg E, et al. Early menopause, low body mass index, and smoking are independent risk factors for developing giant cell arteritis. *Ann Rheum Dis.* 2006 Apr;65(4):529-32. [Resumen](#)
20. Duhaut P, Pinede L, Demolombe-Rague S, et al. Giant cell arteritis and cardiovascular risk factors: a multicenter, prospective case-control study. *Groupe de Recherche sur l'Arterite a Cellules Geantes. Arthritis Rheum.* 1998 Nov;41(11):1960-5. [Resumen](#)
21. Brennan DN, Ungprasert P, Warrington KJ, et al. Smoking as a risk factor for giant cell arteritis: a systematic review and meta-analysis. *Semin Arthritis Rheum.* 2018 Dec;48(3):529-37. [Resumen](#)
22. Salvarani C, Gabriel SE, O'Fallon WM, et al. The incidence of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota: apparent fluctuations in a cyclic pattern. *Ann Intern Med.* 1995 Aug 1;123(3):192-4. [Resumen](#)
23. Petursdottir V, Johansson H, Nordborg E, et al. The epidemiology of biopsy-positive giant cell arteritis: special reference to cyclic fluctuations. *Rheumatology (Oxford).* 1999 Dec;38(12):1208-12. [Texto completo](#) [Resumen](#)
24. Hellmich B, Agueda A, Monti S, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2020 Jan;79(1):19-30. [Texto completo](#) [Resumen](#)

25. Mackie SL, Dejaco C, Appenzeller S, et al. British Society for Rheumatology guideline on diagnosis and treatment of giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2020 Mar 1;59(3):e1-e23. [Texto completo](#) [Resumen](#)
26. Dejaco C, Ramiro S, Duftner C, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice. *Ann Rheum Dis*. 2018 May;77(5):636-43. [Texto completo](#) [Resumen](#)
27. Mollan SP, Paemeleire K, Versijpt J, et al. European Headache Federation recommendations for neurologists managing giant cell arteritis. *J Headache Pain*. 2020 Mar 17;21(1):28. [Texto completo](#) [Resumen](#)
28. Mollan SP, Grech O, O'Sullivan E, et al. Practice points for ophthalmologists from the 2020 British Society for Rheumatology giant cell arteritis guidelines. *Eye (Lond)*. 2021 Mar;35(3):699-701. [Texto completo](#) [Resumen](#)
29. Royal College of Physicians. Diagnosis and management of giant cell arteritis. August 2010 [internet publication]. [Texto completo](#)
30. Luqmani R, Lee E, Singh S, et al. The role of ultrasound compared to biopsy of temporal arteries in the diagnosis and treatment of giant cell arteritis (TABUL): a diagnostic accuracy and cost-effectiveness study. *Health Technol Assess*. 2016 Nov;20(90):1-238. [Texto completo](#) [Resumen](#)
31. Diamantopoulos AP, Haugeberg G, Lindland A, et al. The fast-track ultrasound clinic for early diagnosis of giant cell arteritis significantly reduces permanent visual impairment: towards a more effective strategy to improve clinical outcome in giant cell arteritis? *Rheumatology (Oxford)*. 2016 Jan;55(1):66-70. [Texto completo](#) [Resumen](#)
32. Mukhtyar C, Ducker G, Fordham S, et al. Improving the quality of care for people with giant cell arteritis. *Clin Med (Lond)*. 2021 Jul;21(4):e371-4. [Texto completo](#)
33. Patil P, Williams M, Maw WW, et al. Fast track pathway reduces sight loss in giant cell arteritis: results of a longitudinal observational cohort study. *Clin Exp Rheumatol*. 2015 Mar-Apr;33(2 suppl 89):S-103-6. [Resumen](#)
34. Lie JT. Illustrated histopathologic classification criteria for selected vasculitis syndromes. American College of Rheumatology Subcommittee on Classification of Vasculitis. *Arthritis Rheum*. 1990 Aug;33(8):1074-87. [Texto completo](#) [Resumen](#)
35. Muratore F, Boiardi L, Cavazza A, et al. Association between specimen length and number of sections and diagnostic yield of temporal artery biopsy for giant cell arteritis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2021 Mar;73(3):402-8. [Resumen](#)
36. Achkar AA, Lie JT, Hunder GG, et al. How does previous corticosteroid treatment affect the biopsy findings in giant cell (temporal) arteritis? *Ann Intern Med*. 1994 Jun 15;120(12):987-92. [Resumen](#)
37. Ray-Chaudhuri N, Kine DA, Tijani SO, et al. Effect of prior steroid treatment on temporal artery biopsy findings in giant cell arteritis. *Br J Ophthalmol*. 2002 May;86(5):530-2. [Resumen](#)

38. Maleszewski JJ, Younge BR, Fritzlen JT, et al. Clinical and pathological evolution of giant cell arteritis: a prospective study of follow-up temporal artery biopsies in 40 treated patients. *Mod Pathol*. 2017 Jun;30(6):788-96. [Texto completo](#) [Resumen](#)
39. Muratore F, Kermani TA, Crowson CS, et al. Large-vessel giant cell arteritis: a cohort study. *Rheumatology (Oxford)*. 2015 Mar;54(3):463-70. [Texto completo](#) [Resumen](#)
40. Nielsen BD, Gormsen LC, Hansen IT, et al. Three days of high-dose glucocorticoid treatment attenuates large-vessel 18F-FDG uptake in large-vessel giant cell arteritis but with a limited impact on diagnostic accuracy. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2018 Jul;45(7):1119-28. [Resumen](#)
41. Taimen K, Salomäki SP, Hohenthal U, et al. The clinical impact of using 18F-FDG-PET/CT in the diagnosis of suspected vasculitis: the effect of dose and timing of glucocorticoid treatment. *Contrast Media Mol Imaging*. 2019;2019:9157637. [Texto completo](#) [Resumen](#)
42. Gertz MA, Kyle RA, Griffing WL, et al. Jaw claudication in primary systemic amyloidosis. *Medicine (Baltimore)*. 1986 May;65(3):173-9. [Resumen](#)
43. Rao JK, Allen NB, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology classification criteria in the diagnosis of vasculitis. *Ann Intern Med*. 1998 Sep 1;129(5):345-52. [Resumen](#)
44. National Institute for Health and Care Excellence. Tuberculosis. September 2019 [internet publication]. [Texto completo](#)
45. Singh AG, Kermani TA, Crowson CS, et al. Visual manifestations in giant cell arteritis: trend over 5 decades in a population-based cohort. *J Rheumatol*. 2015 Feb;42(2):309-15. [Texto completo](#) [Resumen](#)
46. Mukhtyar C, Cate H, Graham C, et al. Development of an evidence-based regimen of prednisolone to treat giant cell arteritis - the Norwich regimen. *Rheumatol Adv Pract*. 2019;3(1):rkz001. [Texto completo](#) [Resumen](#)
47. Grossman JM, Gordon R, Ranganath VK, et al. American College of Rheumatology 2010 recommendations for the prevention and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2010 Nov;62(11):1515-26. [Texto completo](#) [Resumen](#)
48. Scarpignato C, Gatta L, Zullo A, et al. Effective and safe proton pump inhibitor therapy in acid-related diseases - A position paper addressing benefits and potential harms of acid suppression. *BMC Med*. 2016 Nov 9;14(1):179. [Texto completo](#) [Resumen](#)
49. Seelig E, Meyer S, Timper K, et al. Metformin prevents metabolic side effects during systemic glucocorticoid treatment. *Eur J Endocrinol*. 2017 Mar;176(3):349-58. [Texto completo](#) [Resumen](#)
50. Chan CC, Paine M, O'Day J. Steroid management in giant cell arteritis. *Br J Ophthalmol*. 2001 Sep;85(9):1061-4. [Resumen](#)
51. Villiger PM, Adler S, Kuchen S, et al. Tocilizumab for induction and maintenance of remission in giant cell arteritis: a phase 2, randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2016 May 7;387(10031):1921-7. [Resumen](#)

52. Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, et al. Trial of tocilizumab in giant-cell arteritis. *N Engl J Med*. 2017 Jul 27;377(4):317-28. [Resumen](#)
53. Antonio AA, Santos RN, Abariga SA. Tocilizumab for giant cell arteritis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2021 Aug 22;8:CD013484. [Texto completo](#) [Resumen](#)
54. Maz M, Chung SA, Abril A, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation guideline for the management of giant cell arteritis and Takayasu arteritis. *Arthritis Rheumatol*. 2021 Aug;73(8):1349-65. [Texto completo](#) [Resumen](#)
55. Stone JH, Han J, Aringer M, et al; for the GiACTA investigators. Long-term effect of tocilizumab in patients with giant cell arteritis: open-label extension phase of the Giant Cell Arteritis Actemra (GiACTA) trial. *Lancet Rheumatol*. 2021 May;3(5):e328-36. [Texto completo](#)
56. Monti S, Águeda AF, Luqmani RA, et al. Systematic literature review informing the 2018 update of the EULAR recommendation for the management of large vessel vasculitis: focus on giant cell arteritis. *RMD Open*. 2019 Sep 16;5(2):e001003. [Texto completo](#) [Resumen](#)
57. Berti A, Cornec D, Medina Inojosa JR, et al. Treatments for giant cell arteritis: Meta-analysis and assessment of estimates reliability using the fragility index. *Semin Arthritis Rheum*. 2018 Aug;48(1):77-82. [Resumen](#)
58. National Institute for Health and Care Excellence. Tocilizumab for treating giant cell arteritis. April 2018 [internet publication]. [Texto completo](#)
59. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, et al. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum*. 2002 May;46(5):1309-18. [Resumen](#)
60. Jover JA, Hernandez-Garcia C, Morado IC, et al. Combined treatment of giant-cell arteritis with methotrexate and prednisone: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med*. 2001 Jan 16;134(2):106-14. [Resumen](#)
61. Mahr AD, Jover JA, Spiera RF, et al. Adjunctive methotrexate for treatment of giant cell arteritis: an individual patient data meta-analysis. *Arthritis Rheum*. 2007 Aug;56(8):2789-97. [Resumen](#)
62. Medicines and Healthcare products Regulatory Agency. Tocilizumab (RoActemra): rare risk of serious liver injury including cases requiring transplantation. Jul 2019 [internet publication]. [Texto completo](#)
63. Narváez J, Bernad B, Gómez-Vaquero C, et al. Impact of antiplatelet therapy in the development of severe ischemic complications and in the outcome of patients with giant cell arteritis. *Clin Exp Rheumatol*. 2008 May-Jun;26(3 suppl 49):S57-62. [Resumen](#)
64. Salvarani C, Della Bella C, Cimino L, et al. Risk factors for severe cranial ischaemic events in an Italian population-based cohort of patients with giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2009 Mar;48(3):250-3. [Texto completo](#) [Resumen](#)

65. Martínez-Taboada VM, López-Hoyos M, Narvaez J, et al. Effect of antiplatelet/anticoagulant therapy on severe ischemic complications in patients with giant cell arteritis: a cumulative meta-analysis. *Autoimmun Rev.* 2014 Aug;13(8):788-94. [Resumen](#)
66. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med.* 1995 Apr 1;122(7):502-7. [Resumen](#)
67. Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJ, et al. Mortality of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum.* 2003 Dec;48(12):3532-7. [Resumen](#)
68. Tomasson G, Peloquin C, Mohammad A, et al. Risk for cardiovascular disease early and late after a diagnosis of giant-cell arteritis: a cohort study. *Ann Intern Med.* 2014 Jan 21;160(2):73-80. [Texto completo](#) [Resumen](#)
69. Amiri N, De Vera M, Choi HK, et al. Increased risk of cardiovascular disease in giant cell arteritis: a general population-based study. *Rheumatology (Oxford).* 2016 Jan;55(1):33-40. [Resumen](#)
70. Younge BR, Cook BE Jr, Bartley GB, et al. Initiation of glucocorticoid therapy: before or after temporal artery biopsy? *Mayo Clin Proc.* 2004 Apr;79(4):483-91. [Resumen](#)
71. Aiello PD, Trautmann JC, McPhee TJ, et al. Visual prognosis in giant cell arteritis. *Ophthalmology.* 1993 Apr;100(4):550-5. [Resumen](#)
72. Liozon E, Herrmann F, Ly K, et al. Risk factors for visual loss in giant cell (temporal) arteritis: a prospective study of 174 patients. *Am J Med.* 2001 Aug 15;111(3):211-7. [Resumen](#)

Descargo de responsabilidad

BMJ Best Practice está dirigido a profesionales médicos licenciados. BMJ Publishing Group Ltd (BMJ) no promueve, ni respalda el uso de ningún fármaco o terapia contenida en esta publicación, ni tampoco diagnostica a los pacientes. Como profesional del ejercicio de la medicina, usted tiene la plena responsabilidad respecto a la atención y el tratamiento de sus pacientes y debe utilizar su propio criterio clínico y experiencia al utilizar este producto.

Este contenido no pretende abarcar todos los posibles métodos de diagnóstico, tratamientos, seguimiento, fármacos ni cualquier contraindicación o efecto secundario. Además, dado que esas normas y prácticas médicas cambian a medida que se dispone de nuevos datos, se deben consultar diversas fuentes. Recomendamos encarecidamente que verifique de forma independiente el diagnóstico, los tratamientos y el seguimiento especificados y que se asegure de que es adecuado para su paciente dentro de su región. Además, con respecto a los medicamentos de venta con receta, se aconseja consultar el prospecto del producto que acompaña a cada fármaco para verificar las recomendaciones de uso e identificar cualquier cambio en la pauta de dosificación o las contraindicaciones, en particular si el fármaco que se va a administrar es nuevo, se utiliza con poca frecuencia o presenta un rango terapéutico limitado. Debe asegurarse siempre de que los fármacos que receta están autorizados para su uso especificado y en las dosis especificadas en su país.

La información incluida en BMJ Best Practice se proporciona "tal cual" sin ninguna declaración, condición o garantía de que sea exacta y esté actualizada. BMJ y sus licenciadores y licenciarios no asumen ninguna responsabilidad por ningún aspecto del tratamiento administrado a ningún paciente con la ayuda de esta información. En la máxima medida en que la ley lo permita, BMJ y sus licenciadores y licenciarios no incurrirán en responsabilidad alguna, incluida, entre otras, la responsabilidad por daños y perjuicios, que se derive del contenido. Quedan excluidas todas las condiciones, garantías y otros términos que, de otro modo, podrían estar implícitos en la ley, incluidas, entre otras, las garantías de calidad satisfactoria, la idoneidad para un fin determinado, el uso de un cuidado y una capacidad razonables y la no infracción de los derechos de propiedad.

Figura 1 – Estilo de numeración de BMJ Best Practice

Números de 5 dígitos: 10,000

Números de 4 dígitos: 1000

numerales < 1: 0.25

En los casos en que las prácticas óptimas de BMJ se hayan traducido a un idioma distinto del inglés, BMJ no garantiza la exactitud y fiabilidad de las traducciones, ni el contenido proporcionado por terceros (incluidos, entre otros, los reglamentos locales, las guías de práctica clínica, la terminología, los nombres de los fármacos y las dosis de los mismos). El BMJ no se hace responsable de los errores y omisiones derivados de la traducción y adaptación o de cualquier otro tipo. Cuando el BMJ Best Practice enumera los nombres de los fármacos, lo hace únicamente por las Denominaciones Comunes Internacionales recomendadas (DCI). Es posible que ciertas fórmulas de fármacos se refieran a los mismos fármacos con nombres diferentes.

Este enfoque está en consonancia con la orientación del [International Bureau of Weights and Measures Service](#).

Contacte con nosotros

+ 44 (0) 207 111 1105
support@bmj.com

BMJ
BMA House
Tavistock Square
Londres

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Asesores expertos:

Chetan Mukhtyar, MBBS, MSc, MD, FRCP, FRCP Edin

Consultant Rheumatologist and Lead Vasculitis Physician
Norfolk and Norwich University Hospital, Norwich, UK

DIVULGACIONES: CM is a trustee of Polymyalgia Rheumatica & Giant Cell Arteritis UK (PMRGCA UK).
CM is an author of references cited in this topic.

// Revisores por pares:

Gary Reynolds, BSc, MRCP, PhD

Wellcome Trust Clinical Career Development Fellow

Translational and Clinical Research Institute, Newcastle University, Honorary Consultant Rheumatologist,
Freeman Hospital, Newcastle, UK

DIVULGACIONES: GR declares that he has no competing interests.

// Editores:

Emma Quigley,

Section Editor, BMJ Best Practice

DIVULGACIONES: EQ declares that she has no competing interests.

Rachel Wheeler,

Lead Section Editor, BMJ Best Practice

DIVULGACIONES: RW declares that she has no competing interests.

Adam Mitchell,

Drug Editor, BMJ Best Practice

DIVULGACIONES: AM declares that he has no competing interests.

Julie Costello,

Comorbidities Editor, BMJ Best Practice

DIVULGACIONES: JC declares that she has no competing interests.

// Agradecimientos:

BMJ Best Practice would like to gratefully acknowledge the previous expert contributors, whose work has been retained in parts of the content: Kenneth J. Warrington, MD Professor of Medicine Mayo Clinic College of Medicine Rochester MN

DIVULGACIONES: KJW's employer receives payments from Eli Lilly and GlaxoSmithKline for his role as investigator in giant cell arteritis clinical trials. KJW has conducted consulting work for Sanofi. KJW is an author of a number of references cited in this topic.