



Sociedad Española  
de Reumatología -  
Colegio Mexicano  
de Reumatología

# Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



## Caso clínico

### Arteritis de la temporal en paciente joven. A propósito de un caso clínico

Silvia Blanco-Alonso<sup>a,\*</sup>, Susana Mellor-Pita<sup>a</sup>, Fernando Alfageme<sup>b</sup>, Laura Najera Botella<sup>c</sup>, Pedro Duran-Campo<sup>a</sup> y Pablo Tutor-Ureta<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio Medicina Interna. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio Dermatología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España

<sup>c</sup> Servicio Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España

#### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

##### Historia del artículo:

Recibido el 7 de enero de 2020

Aceptado el 10 de abril de 2020

On-line el 29 de mayo de 2020

##### Palabras clave:

Arteritis temporal juvenil

Enfermedad de Kimura

#### R E S U M E N

**Introducción:** La arteritis de la temporal es un proceso infrecuente en paciente jóvenes. Se presenta el caso de una paciente de 39 años con arteritis de la temporal con revisión de casos descritos hasta el momento.

**Presentación del caso:** Mujer de 39 años sin antecedentes de interés que consulta por un nódulo subcutáneo temporal derecho, sin otros síntomas ni hallazgos a la exploración. En las pruebas realizadas destacaba la presencia de signo del halo ecográfico alrededor de la arteria temporal en la localización del nódulo. Se realizó escisión con curación de la paciente y la histopatología mostró hallazgos de arteritis temporal juvenil.

**Conclusiones:** La arteritis temporal en pacientes jóvenes es una entidad infrecuente, ante la cual siempre hay que descartar manifestaciones sistémicas mediante una anamnesis, exploración física reglada y pruebas complementarias. La anatomía patológica establecerá el diagnóstico definitivo. El tratamiento suele ser quirúrgico. Tras dicho tratamiento, se deberá seguir a la paciente por el posible desarrollo posterior de otras enfermedades.

© 2020 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

### Temporal Arteritis in a Young Patient. A Clinical Case

#### A B S T R A C T

**Introduction:** Temporal arteritis is an uncommon disorder in young people. A 39-year-old woman with juvenile temporal arteritis is described and we performed a literature review of all cases of juvenile temporal arteritis described to date.

**Case presentation:** A 39-year-old woman presented with a subcutaneous temporal nodule in the right temple with no other associated symptoms or background and unremarkable physical examination. Ultrasonography of the nodule revealed an anechoic perivascular halo surrounding the temporal artery. The nodule was excised resulting in the patient's recovery. The results of the histopathological study showed features of juvenile temporal arteritis.

**Conclusions:** Juvenile temporal arteritis is a very uncommon disorder. Systemic manifestations should be ruled out by physical examination and complementary tests. Histopathology establishes the definitive diagnosis. Treatment is surgical excision and a follow-up should be conducted to rule out complications.

© 2020 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

##### Keywords:

Juvenile arteritis

Kimura disease

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: blancoalonsosilvia@gmail.com (S. Blanco-Alonso).

## Introducción

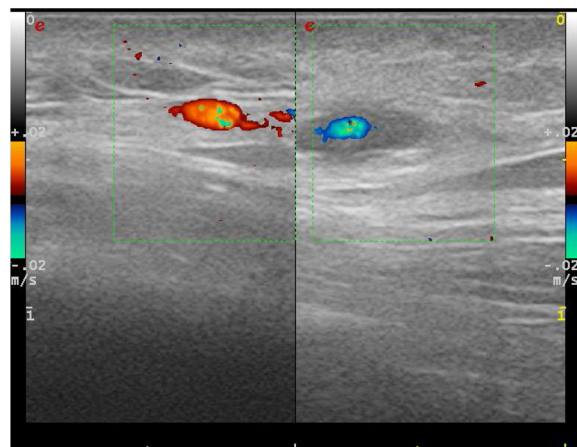
Se presenta la revisión de los casos de vasculitis de arteria temporal en pacientes jóvenes hasta el momento a propósito de un caso en una paciente de 39 años.

## Presentación del caso

Se trata de una mujer obesa, fumadora con un índice paquete-año 25 y síndrome de hipoventilación-obesidad en tratamiento con presión positiva continua en la vía aérea (CPAP). Recibió tratamiento con fluoxetina y clorazepato por depresión reactiva. No presentó antecedentes de enfermedades reumatológicas personales ni familiares.

Mostró una tumoración de 1 cm de diámetro en la región temporal izquierda, no dolorosa con sangrado local tras rascado y mínimo crecimiento en los últimos tres meses. Refirió cefalea bitemporal de características tensionales de un año de evolución. No presentó debilidad de cinturas, alteraciones de la visión, clínica articular ni otros datos de enfermedad sistémica. A la exploración, se apreciaba dicho nódulo levemente sensible y con latido palpable, sin otros hallazgos.

Se realizaron pruebas complementarias que mostraron un hemograma normal, con velocidad de sedimentación globular en la primera hora de 8 mm (normal 0-25), proteína C reactiva 4,4 mg/L (0-10), pruebas de coagulación sin alteraciones y bioquímica completa con perfil nutricional, pruebas hepáticas, función renal, función tiroidea, iones, perfil ferrocínético, vitamina B12, vitamina D y ácido fólico dentro de límites normales. El proteinograma, la cuantificación de inmunoglobulinas, incluida IgE, los anticuerpos antinucleares y anticitoplasma de neutrófilo, factor reumatoide y complemento fueron negativos o normales. Las serologías de sífilis, VIH y virus hepatotropos resultaron negativas. Se realizó radiografía de tórax, exploración oftalmológica y sedimento urinario sin hallazgos. Se practicó una ecografía de la zona nodular, objetivándose una imagen de halo en forma de manguito hipocogénico



**Figura 1.** Ecografía Doppler con sonda lineal sobre nódulo doloroso palpable. A la derecha, se observa área hipocóica perivascular que corresponde a nódulo clínico. A la izquierda, arteria temporal contralateral sin datos de enfermedad.

perivascular y con flujo arterial que sugería tratarse de una rama de la arteria temporal (Figura 1).

Se realizó escisión de la lesión que mostró una arteria con hiperplasia y fibrosis intimal, y presencia en el tejido conectivo periarterial de una hiperplasia angioliñoide con algunos eosinófilos. No se observaron células gigantes multinucleadas. Dicha descripción microscópica es compatible con arteritis juvenil.

## Discusión

Los hallazgos ecográficos ante una arteritis de células gigantes están descritos en Maldini et al.<sup>1</sup> en pacientes menores de 50 años y se plantean ante una paciente joven en el caso de Durant et al.<sup>2</sup> Ante una arteritis de la arteria temporal en pacientes jóvenes se debe plantear el diagnóstico diferencial entre arteritis temporal juvenil,

**Tabla 1**  
Casos descritos de arteritis juvenil en la literatura

	Nº casos	Sexo	Edad	Manifestación	Anatomía patológica	Tratamiento	Evolución
Meyers 1948	1	F	22	Cefalea temporal	HI, periarteritis	Escisión	Curación
Bethlenfalvay 1964	1	M	35	Cefalea	HI, trombo intraluminal	Corticoides	Reaparición de cefalea tras suspensión
Lie et al., 1975 <sup>6</sup> y 1995	5	4M/1F	7/8/21/22	Nódulo palpable sin cefalea	PI con linfocitos y Eo	Escisión/ corticoides	Resolución
Bollinger et al., 1986	1	M	23	Temporal tortuosa	NF, CG, IE	No tratamiento	No cambios
Tomlinson et al., 1994 <sup>7</sup>	1	M	8	Nódulo doloroso	PI, IE	Escisión	Resolución
Fielding 1994	1	M	30	Dolor temporal	HI con infiltración mononuclear	Escisión	No recurrencia
Fujimoto et al., 1996	1	M	39	Nódulo	PI, IE, Microaneurismas	Tocoferol/ nicotinamida	No cambios
Andonopoulos 2004	1	M	31	Masa creciente, eosinofilia	IE, disrupción intimal	Escisión	Curación
Brown 2005 <sup>8</sup>	1	M	38	Nódulo temporal indoloro	Panarteritis con IE, hiperplasia folicular	Escisión	Curación
Fukunaga 2005	1	M	23	Nódulo temporal indoloro, Eosinofilia	Panarteritis con IE	Escisión	No recurrencia
Nesher 2008 <sup>5</sup>	1	M	18	Nódulo pulsátil temporal	Panarteritis no granulomatosa, no IE	Escisión	No recurrencia
Kolman 2010 <sup>9</sup>	1	F	36	Nódulo doloroso, cefalea	Infiltrado extravascular linfocitario con Eo	Escisión	Persistencia cefalea
Durant 2011 <sup>2</sup>	1	F	44	Cefalea temporal	Panarteritis no granulomatosa, IE	Escisión	Curación
Mcgeoch 2012 <sup>3</sup>	2	M	31/40	Nódulo doloroso/Cefalea	Panarteritis, infiltración CG/CNG	Escisión/ Corticoides	Curación
Journeau <sup>10</sup>	12	10M/2F	38.5	Cefalea/Nódulo doloroso	Perirteritis, HI, IE, PI	Escisión/ corticoides	Curación/ Recaída 2
Actual	1	M	39	Nódulo doloroso	HI, IE, FI	Escisión	Curación

CG: células gigantes; CNG: células no gigantes; Eo: eosinófilos; F: femenino; FI: fibrosis intimal; HI: hiperplasia intimal; IE: infiltración eosinofílica; M: masculino; NF: necrosis fibrinoide; PI: proliferación intimal.

una arteritis de células gigantes y una arteritis temporal en el contexto de una vasculitis sistémica, debido tanto a pronóstico como distintas posibilidades de tratamiento<sup>3</sup>.

La arteritis de la arteria temporal más frecuente es la arteritis de células gigantes. Se trata de una vasculitis granulomatosa de grandes y medianos vasos, segmentaria. Es infrecuente su aparición en pacientes jóvenes presentándose en el 99% de los casos en mayores de 50 años.

La arteritis temporal se ha descrito asociada a diversas vasculitis sistémicas: panarteritis nudosa<sup>4</sup>, granulomatosis eosinofílica, granulomatosis con poliangeitis, o incluso vasculitis secundarias a infecciones (borreliosis, sífilis, virus de inmunodeficiencia humana)<sup>5</sup>. En estos casos, se suele acompañar de manifestaciones en otras localizaciones, hallazgos analíticos de carácter inmunológico o manifestaciones radiológicas.

La arteritis temporal juvenil es un cuadro descrito por primera vez por Lie et al.<sup>6</sup>. En 1994, Tomlinson describió unos criterios diagnósticos asociados a esta entidad<sup>7</sup> que se usaron para el diagnóstico de nuestra paciente: Aparición en niños y jóvenes, ausencia de manifestaciones asociadas como mialgias, alteraciones visuales, fiebre, anemia, nódulo temporal indoloro, velocidad de sedimentación normal, panarteritis eosinofílica y trombosis con o sin disrupción microaneurismática de la arteria, proliferación intimal, disrupción de la media e infiltrado extenso consistente en linfocitos, eosinófilos y células plasmáticas, ausencia de infiltración granulomatosa y células gigantes. Posteriormente, han aparecido casos descritos de arteritis juvenil que en su evolución se asociaban a distintos procesos, incluyendo la enfermedad de Kimura<sup>8,9</sup> en estos casos unidos a eosinofilia, afectación ganglionar y salival, linfoma T e hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (HALE), una enfermedad infrecuente, caracterizada por lesiones angiomasas solitarias o múltiples que suelen localizarse en el cuero cabelludo y la cara.

Hemos revisado los casos descritos en la literatura de arteritis juvenil, incluyendo los casos descritos recientemente en la experiencia multicéntrica francesa<sup>11</sup> (tabla 1). En total hay 32 pacientes descritos, siendo más frecuente entre varones (26 casos) con una edad media 32,5 años (entre siete y 44 años). En cuanto a la presentación clínica, el 31,2% debutaron con cefalea y el 65,6% con palpación de un nódulo. El 75% fueron tratados con

escisión quirúrgica sin recurrencia posterior, con persistencia de cefalea en un paciente. Otros tratamientos fueron corticoides sistémicos en combinación con cirugía o como único tratamiento en un caso, con reaparición de cefalea tras su suspensión en dicho paciente. En nuestro caso, tras la escisión quirúrgica de la lesión la paciente se encuentra asintomática, sin aparición de otras manifestaciones ni desarrollo de complicaciones tras 18 meses de seguimiento.

La arteritis juvenil es una entidad rara, que requiere un alto índice de sospecha. Suele manifestarse con síntomas locales como nódulo o cefalea temporal y puede presentar signo del halo ecográfico como la arteritis de la temporal. Su evolución es habitualmente favorable, con curación en la mayoría de los pacientes tras la escisión quirúrgica.

## Bibliografía

- Maldini C, Dépinau-Dhellemmes C, Tra TT, Chauveau M, Allanore Y, Gossec L, et al. Limited value of temporal artery ultrasonography examinations for diagnosis of giant cell arteritis: Analysis of 77 subjects. *J Rheumatol*. 2010;37:2326–30. <http://dx.doi.org/10.3899/jrheum.100353>.
- Durant C, Connault J, Graveleau J, Toquet C, Brisseau JM, Hamidou M. Juvenile temporal vasculitis: A rare case in a middle-aged woman. *Ann Vasc Surg*. 2011;25:23–5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2010.10.006>.
- McGeoch L, Silecky WB, Maher J, Carrette S, Pagnoux C. Temporal arteritis in the young. *Jt Bone Spine*. 2013;80:324–7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbspin.2012.09.012>.
- Bert RJ, Antonacci VP, Berman L, Melhem ER. Polyarteritis nodosa presenting as temporal arteritis in a 9-year-old child. *Am J Neuroradiol*. 1999;20:167–71.
- Nesher G, Oren S, Lijovetzky G, Nesher R. Vasculitis of the Temporal Arteries in the Young. *Semin Arthritis Rheum*. 2009;39:96–107. <http://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2008.03.001>.
- Lie JT, Gordon LP, Titus JL. Juvenile temporal arteritis: Biopsy study of four cases. *JAMA*. 1975;234:496–9. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.1975.03260180036019>.
- Tomlinson FH, Lie JT, Nienhuis BJ, Konzen KM, Groover RV. Juvenile Temporal Arteritis Revisited. *Mayo Clin Proc*. 1994;69:445–7. [http://dx.doi.org/10.1016/S0025-6196\(12\)61641-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0025-6196(12)61641-3).
- Brown I, Adkins G, McClymont K. Juvenile temporal arteritis: a case report. *Pathology*. 2005;37:559–60. doi:10.1080/00313020500368386.
- Kolman OK, Spinelli HM, Magro CM. Juvenile temporal arteritis. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62:308–14. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2009.04.013>.
- Journeau L, Pistorius M, Michon-pasturel U, Lambert M, Labèpè F, Bura-Riviere A, et al. Juvenile temporal arteritis: A clinicopathological multicentric experience. *Autoimmun Rev*. 2019;18(November 2018):476–83. <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2019.03.007>.