



Presentación de caso

Facultad de Ciencias Médicas Dr. Faustino Pérez Hernández

Poliarteritis nudosa.

Nodose Polyarteritis.

Dra. Misladis Triana Gutiérrez¹, Dr. Manuel Felipe Valdés Rodríguez², Dr. José Díaz Quinones³, Dra. Aurora Novoa López³, Dra. Juana del Pilar Rodríguez Concepción⁴

Especialista de 1^{er} grado en Cirugía General. Profesor Instructor¹

Especialista de 1^{er} grado en Cirugía General. Investigador Adjunto del CITMA. Profesor Instructor²

Especialista de 2^{do} grado en Medicina Interna. Investigador Adjunto del CITMA. Profesor Auxiliar³

Especialista de 1^{er} grado en Medicina Interna. Investigador Adjunto del CITMA. Profesor Instructor⁴

RESUMEN

Se realizó el análisis de un paciente de 64 años de edad, que ingresó por un síndrome febril crónico y dolor abdominal, en el Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario "Camilo Cienfuegos", evolucionando con manifestaciones de vasculitis, se constató una oclusión vascular mesentérica y angeítis necrotizantes en miembros inferiores, se confirmó a través de una biopsia del nervio sural, el diagnóstico POLIARTERITIS NUDOSA, fue tratado con inmunosupresores y esteroides, presentando una mejoría clínica manifiesta.

DeCS: POLIARTERITIS NUDOSA, ESTUDIOS DE CASOS Y CONTROLES.

SUMMARY

An analysis was made of a 64 year-old patient, who was admitted for chronic febrile syndrome and abdominal pain in the internal medicine service of the "Camilo Cienfuegos" University Hospital. This patient developed some manifestations of vasculitis which included a mesenteric vascular occlusion and necrotizing angeitis in the lower limbs, with a diagnosis of nodose polyarteritis being confirmed through a biopsy of the sural nerve. The patient was treated with immunosuppressors and steroids and had a manifest clinical improvement.

MeSH: NODOSE POLYARTERITIS, Case - Control Studies.

INTRODUCCIÓN

La historia de las vasculitis sistémicas comenzó en 1866, con la primera descripción conocida por Kussmaul y Maier (1), de la entidad que recibió el calificativo clínico de "marasmo clorótico" nombre que fue cambiado por los propios autores por el de Periarteritis Nudosa. Hoy se acepta como poliarteritis o Panarteritis Nudosa Clásica, tras la observación efectuada por Ferrari (2) de la afectación total de la pared arterial. Limitada durante mucho tiempo al marco de la Periarteritis Nudosa Clásica, la descripción y el avance en los conocimientos de las Vasculitis Sistémicas han evolucionado considerablemente durante las décadas recientes, al igual que la complejidad y los problemas de estos síndromes.

Durante varios decenios se han incluido bajo ese término varios tipos de vasculitis. A menudo se utiliza la denominación de Poliarteritis Nudosa "clásica", en contraposición a la Poliarteritis Nudosa "microscópica". Sin embargo, hoy es preferible abandonar la terminología antigua y hablar de Poliarteritis Nudosa (PAN) y de Poliangeítis Microscópica (PAM). (3,4,5).

La PAN es una enfermedad poco frecuente. En un estudio se incluyeron exclusivamente casos demostrados histológicamente, se encontró una incidencia anual de 0,7 cada 100.000 habitantes y una prevalencia de 6,3 por 100.000 habitantes. La PAN se puede observar en todo tipo de pacientes, independientemente de la edad. Predomina entre los 40 y 60 años, con menor frecuencia en pacientes masculinos mayor de 60 años, la relación varón/mujer es de 2-1.(4,5).

Los síntomas y signos son variables. El comienzo puede producirse de manera brusca o progresiva. Puede comenzar con fiebre y pérdida de peso. En ocasiones hace su aparición como una enfermedad primaria diagnosticada como, Glomérulonefritis, una hipertensión inexplicable o puede simular una urgencia abdominal. El dolor abdominal se localiza con frecuencia en región periumbilical y cuadrante superior derecho, pudiendo acompañarse de anorexia, náuseas, vómitos y diarreas a veces sanguinolentas, puede simular apendicitis, obstrucción intestinal o perforación de víscera hueca. Puede aparecer como Asma bronquial o una infiltración pulmonar de aspecto neumonítica, infarto o insuficiencia coronaria. A veces hay dolor muscular y atrofia. Se asocia frecuentemente con Neuritis Periférica. La fiebre cuando se presenta, no sigue un curso característico, no es frecuente el escalofrío. En las $\frac{3}{4}$ partes de los casos se observa daño renal con albuminuria y hematuria, que a veces se acompaña de sacrolumbalgia, nicturia u oliguria, en el 25% de los pacientes hay lesiones cutáneas. (5,6,7,8).

En el diagnóstico de la PAN, podemos decir que durante la fase activa del proceso vasculítico se alteran los reactantes de fase aguda como la eritrosedimentación y la proteína C reactiva, como marcadores no específicos de la inflamación. También pueden presentarse elevadas concentraciones del antígeno del factor Von Willebrand en respuesta a la inflamación aguda y como indicador del daño vascular, porque éste se almacena en gránulos endoteliales que se liberan por estimulación o daño vascular. (8,9,10,11,12,13)

La regla de oro para hacer un diagnóstico positivo de PAN sigue siendo el descubrimiento histológico de la necrosis fibrinoide y de la inflamación vascular, observados en la biopsia del nervio sural. (14,15,16,17,18,19,20)

Por las características clínicas de esta entidad, su poca frecuencia y la posibilidad de tener a un paciente portador de la misma, decidimos describir el cuadro clínico particular de nuestro caso, trazándonos como objetivo que ante un Síndrome Febril Crónico de Origen Desconocido debemos siempre pensar que puede ser una forma de presentación de una Vasculitis, principalmente en pacientes mayores de 60 años.

PRESENTACIÓN DE CASO

Presentación Clínica

- **HEA:** Se trata de un paciente de 63 años, con antecedentes de un síndrome general de tres meses de evolución, que ingresa en el servicio de Angiología el 25 de octubre del 2005 por una trombosis venosa superficial, acompañado de dolor abdominal difuso de moderada intensidad, sin irradiación, acompañado de fiebre vespertina de 38-39 C^o por tal motivo se interconsulta el caso con Medicina Interna y se decide traslado para sala de Medicina, se comienza el estudio del Síndrome Febril Crónico.
- **APF:** Hermano: Artritis Reumatoide. Hermana: Esclerodermia. Sobrina: Lupus Discoide.
- **APP:** Linfangitis
- **Hábitos Tóxicos:** Café.

Evolución Clínica

El 9 de noviembre hace un cuadro de un dolor abdominal intenso que se comporta como un abdomen agudo y se interpreta como una oclusión intestinal vascular, se opera confirmando el diagnóstico de Trombosis Mesentérica segmentaria, se realiza resección intestinal, anastomosis T-T.

En el 5to día del postoperatorio comenzó con fiebre de 38-39 C^o y edema de miembros inferiores. Todo esto se acompañó de esputos hemoptóico.

El 21 de diciembre aparecen lesiones en ambos miembros inferiores de color rosado, que podían corresponder con lesiones subjetivas de vasculitis, al día siguiente las lesiones de ambos pies se tornan de color violáceo (angeitis necrotizante). Todo esto acompañado de un gran edema de genitales, miembros inferiores y ascitis.



Examen Físico:

Piel y mucosas: Húmedas e hipocoloreadas.

Lesiones subjetivas de una angeitis necrotizante en miembros inferiores.

Aparato Respiratorio: MV conservado, se auscultan estertores crepitantes en ambas bases pulmonares. FR: 24 por minutos.

Ap CV: Ruidos cardiacos rítmicos no soplo FC: 89 por minutos TA: 130/80 mm/hg.

Abdomen: Ligeramente globuloso, que sigue los movimientos respiratorios, herida quirúrgica sin alteraciones, maniobra de Tarral positiva, no se precisa visceromegalia. Ruidos hidroaéreos, normales.

Hemolinfopoyético: adenopatías inguinales bilaterales, de pequeño tamaño, no dolorosas, poco movibles.

TCS: Gran edema que abarca genitales y miembros inferiores que deja godet, frío.

SNC: nada a señalar.

Exámenes Complementarios: Hemoquímica:

- Hto: 0.34 l/l Leuco: 8.1×10^9 Eritrosedimentación: 67 min
 - Seg: 0.63
 - Linf: 0.37
- Lámina Periférico : Leuco : Normales
 - Normocromía
 - Plaquetas adecuadas
 - Macrositosis
 - Gránulos tóxicos
- Glucemia: 6.1 Mmol/l
- Creatinina: 82 Mmol/l
- Colesterol: 2.59 Mmol/l
- TGP: N/R
- TGO: N/R
- Bilirrubina T : 5.1 Mmol/l
- Fosfatasa Alcalina: 1320 Mmol/l
- PFH: N/R
- Coagulograma Completo
 - Sang: 3
 - Coagul: 5
 - Plaqueta: 188×10^9
 - Tiempo de Protombina: C-14 P-1
 - Proteínas Totales: 75.9 Mmol/l
 - Proteínas Fraccionadas: 34.6 Mmol/l

Estudios Inmunológicos:

- Proteína C Reactiva: 8.5
- Factor Reumatoideo: Negativo

Estudios Microbiológicos:

- Hemocultivos: Negativos
- Test de Brucelas: Negativos
- HA de Leptospira : Negativo
- Estudio Microbiológico y BAAR del líquido ascítico: Negativo
- Urocultivo: Negativo
- Ag de HVB Y Ac de HVC: Negativo

Estudios Imagenológicos:

- Rx de tórax: Índice Cardioráxico dentro de límites normales, no informan lesiones pleuropulmonares.
- USD Abdominal: Hígado con aumento difuso de la ecogenicidad, con patrón granular fino, colapsado por líquido.

- TAC de Abdomen: Páncreas normal, líquido libre en cavidad.
- Ecocardiograma: Normal.

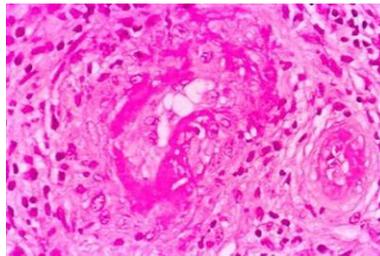
Estudios Endoscópicos:

- Esofagogastroduodenoscopia: Reflujo Gastroesofágico.
- Laparoscopia al Ingreso: Se descarta patología intraabdominal aguda en este momento.

Otros estudios:

- Medulograma: Cambios mielodisplásicos de los tres sistemas hematopoyéticos, hiperplasia del granulopoyético, compatible con síndrome mielodisplástico.
- Estudio Citoquímico de Líquido Ascítico
- Células: 80×10^9
- Predominio linfocítico Pandy: XXXX

Estudios Histológicos:



Img 2: Biopsia del nervio sural: Compatible con Poliarteritis Nudosa. Evidencia de infiltración celular de la pared vascular sanguínea, encontrada en vasculitis.

Biopsia del nervio sural: Compatible con Poliarteritis Nudosa. Evidencia de infiltración celular de la pared vascular sanguínea, encontrada en vasculitis.

Diagnóstico Definitivo:

Panarteritis Nudosa.

Tratamiento:

- Agente citotóxico Corticosteroides. Prednisolona 1 mg/kg/d (máx. 80 mg).
- Terapia de inducción Ciclofosfamida 2 mg/kg/d por vía oral semanalmente hasta 10 mg/d durante 6 meses (Máx. 150 mg).
- Plasma se intercambian con el 4,5 % o 5 % de la solución de albúmina humana.

CONCLUSIONES

1. La P.A.N predomina entre los 40 y 60 años y la relación varón/mujer es de 2-1.
2. El Síndrome Febril Crónico y el Dolor Abdominal recurrente son formas clínicas de presentación de esta entidad.
3. La oclusión vascular mesentérica constituye una de las complicaciones más grave en esta patología.
4. La Biopsia del Nervio sural es el complementario que unido a la clínica confirman el diagnóstico de esta entidad
5. El tratamiento de elección de la P.A.N sigue siendo el uso de esteroide e inmunosupresores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kussmaul A, Maier K Über eine bisher nicht beschriebene eigenthumliche Arterienkrankung (Periarteritis nodosa), die mit Morbus Brightii und rapid fortschreitender allgemeiner Muskellähmung einhergeht. Dtsch Arch Klin2000; 1: 484-517
2. Ferrari E Über Polyarteritis acuta nodosa (Sogenannte Periarteritis Nodosa) und ihre Beziehungen zur Polymiositis und Polyneuritis acuta. Beitr Path Anat 2003; 34: 350
3. Fauci AS, Haynes BF, Katz P The spectrum of vasculitis. Clinical, pathologic, immunologic and therapeutic considerations. Ann Intern Med 1998; 89: 660-676
4. Ortiz Vázquez J Vasculitis. An Med Intern (Madrid) 1997; 4: 211-214
5. Cid MC, Fauci AS, Hoffman GS Vasculitis: clasificación, diagnóstico y patogenia. En Khamashta MA, Font J, Hughes GRV, eds. Enfermedades autoinmunes del tejido conectivo. Barcelona: Doyma, 1992; 157-171
6. Falk RJ, Jennette JC Anti-neutrophil cytoplasmic autoantibodies with specificity for myeloperoxidase in patients with systemic vasculitis and idiopathic necrotizing and crescentic glomerulonephritis. N Engl J Med2001; 318: 1.651-1.657
7. Cohen Tervaert JW, Limburg PC, Elema JD, Huitema MG, Horst G, The TH et al Detection of autoantibodies against myeloid lysosomal enzymes: a useful adjunct to classification of patients with biopsy-proven necrotizing arteritis. Am J Med 2001; 91: 59-66
8. Niles JL Value of tests for antineutrophil cytoplasmic autoantibodies in the diagnosis and treatment of vasculitis. Curr Opin Rheumatol 1993; 5: 18-24
9. Makoto I, Sano K, Inaba H, Hotchi M Localized necrotizing arteritis. Arch Pathol Lab Med 2001; 115: 780-783
10. Fauci AS, Leavitt RY Vasculitis. En McCarty DJ, Koopman WJ, eds. Arthritis and allied conditions. 12th ed. Filadelfia: Lea & Febriger Ed. 1993: 1.301-1.322
11. Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ et al The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. Arthritis Rheum 1990; 33: 1.088-1.093
12. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP et al The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss Syndrome (Allergic granulomatosis and angiitis). Arthritis Rheum2000; 33: 1.094-1.100
13. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, Michel BA, Hunder GG, Arend WP, et al The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. Arthritis Rheum 1990; 33: 1.101-1.107 33. Calabrese LH, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, Edworthy SM, Fauci AS et al The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-hypersensitivity vasculitis. Arthritis Rheum 1990; 33: 1.108-1.113
14. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP et al The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum 1999; 33: 1.114-1.121
15. Hunder GG, Michel BA, Bloch DA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH et al The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. Arthritis Rheum2001; 33:1.122-1.128

16. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM et al The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 2000; 33: 1.129-1.134
17. Lie JT Vasculitis, 1815 to 1991: classification and diagnostic specificity. *J Rheumatol* 2002; 19: 83-91
18. Jennette JC, Falk RJ Clinical and pathological classification of ANCA-associated vasculitis: what are the controversies? *Clin Exp Immunol* 1995; 10 (Supl 1): 18-22
19. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL et al Nomenclature of systemic vasculitis: proposal of an International Consensus Conference. *Arthritis Rheum* 2000; 37: 187-192
20. Lie JT Nomenclature and classification of vasculitis: plus ça change, plus ç'est la meme chose. *Arthritis Rheum* 2004; 37:181-186