

PRESENTACIÓN DE CASO:

POLIARTERITIS NODOSA, A PROPÓSITO DE UN CASO

Nodosum Polyarteritis, a case report

Leslie Quevedo Hernández¹ , Jesús Antonio García Busto² , Elia de la Caridad Rodríguez-Venegas³  

¹ Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas “Finlay Albarrán”. La Habana, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Facultad de Ciencias Médicas “Juan Guiteras Gener”. Matanzas, Cuba.

³ Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas “Finlay Albarrán”. La Habana, Cuba.



Citar Como: Quevedo Hernández L, García Busto JA, Rodríguez-Venegas EC. Poliarteritis Nodosa, a propósito de un caso. SPIMED [Internet]. 2020 [citado: fecha de acceso];1(3):e16. Disponible en: <http://www.revspimed.sld.cu/index.php/spimed/article/view/16>



Correspondencia a:

Elia de la Caridad Rodríguez-Venegas

Correo Electrónico:

eliarguez@infomed.sld.cu

Conflicto de Intereses:

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Recibido: 07-05-2020

Aceptado: 09-08-2020

Publicado: 11-08-2020

Palabras Clave: Arterias; Fiebre; Poliarteritis Nodosa; Vasculitis

Keywords: Arteries; Fever; Polyarteritis Nodosum; Vasculitis

RESUMEN

Introducción: la poliarteritis nodosa es una enfermedad sistémica poco frecuente, su incidencia está entre 4 y 10 casos por millón de habitantes y predomina en hombres entre 40 y 60 años de edad. Es una vasculitis necrotizante que afecta arterias de mediano y pequeño calibre, arteriolas y vénulas; son muchas las manifestaciones clínicas, entre las que predomina la fiebre y la pérdida de peso.

Presentación del caso: paciente masculino de 50 años de edad que ingresó por un síndrome febril, con pérdida de peso y debilidad muscular; se sospechó como diagnóstico poliarteritis nodosa, lo que se confirmó por el estudio histopatológico mediante la biopsia muscular. El diagnóstico oportuno y el tratamiento con esteroides permitieron la evolución satisfactoria del enfermo.

Conclusiones: aunque esta entidad puede ser una enfermedad repentina y seria, muchas personas que la padecen tienen muy buenos resultados como es el caso presentado.

ABSTRACT

Introduction: polyarteritis nodosa is a rare systemic disease, its incidence is between 4 and 10 cases per million inhabitants and predominates in men between 40 and 60 years of age. It is a necrotizing vasculitis that affects arteries of medium and small caliber, arterioles and venules; there are many clinical manifestations, among which fever and weight loss predominate.

Case report: a 50-year-old male patient who was admitted for a febrile syndrome, with weight loss and muscle weakness; Polyarteritis nodosa was suspected as a diagnosis, which was confirmed by histopathological study using muscle biopsy. Timely diagnosis and treatment with steroids allowed the patient to progress satisfactorily.

Conclusions: although this entity can be a sudden and serious disease, many people who suffer from it have very good results, as is the case presented.

INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necrotizante que se caracteriza por la inflamación y necrosis de las arterias musculares de tamaño medio e isquemia tisular secundaria.¹ Enfermedad rara que afecta arterias de mediano y pequeño calibre, poco común, con una incidencia anual de mando de 1 por cada 100 000 personas de cualquier edad con mayor incidencia entre los 40 a 60 años.²

Son variadas las manifestaciones clínicas: fiebre, debilidad muscular, dolor abdominal, mialgias, astenia, neuropatía periférica con mononeuritis múltiple, pérdida de peso e hipertensión arterial (HTA).³ Cuando se sospecha que el diagnóstico puede ser una PAN, se debe confirmar mediante un arteriograma o una biopsia.^{4,5}

El tratamiento incluye medicamentos que disminuyan la inflamación e inhiban al sistema inmune como la prednisona.⁶

La etiología es desconocida, aunque destacan la participación de los complejos inmunes y las moléculas de adhesión, existe en la circulación el anticuerpo contra el citoplasma de neutrófilos (ANCA). Los primeros en describir la PAN fueron Kussmaul y Maier en 1886, pero son múltiples las clasificaciones propuestas. No fue hasta el año 1994 en la gran conferencia de Chapel Hill que se propuso una clasificación para las formas más comunes de vasculitis no infecciosa. Se seleccionaron diez enfermedades y se hicieron tres grupos: vasculitis de grandes vasos, de medianos vasos y de pequeños vasos.^{1,4}

Según lo observado, la distribución epidemiológica registrada demuestra que la frecuencia anual de la PAN es de 4,6 por cada 1 000 000 habitantes en Europa y de 9 por cada 1 000 000 en los

Estados Unidos. Las grandes series muestran predominio masculino con relación de 2:1.¹ Aparece también en niños entre 9 y 15 años como el caso reportado en Camagüey en el año 2012.³ La vasculitis de Takayasu es la más frecuente en países como Brasil, Colombia y México; mientras que en Chile y Perú son la granulomatosis de Wegener y la poliangeitis microscópica (PAM), respectivamente.⁴

La gran simuladora le llaman, puesto que sus manifestaciones clínicas son similares a las de disímiles enfermedades. Su curso puede ser agudo y prolongado y subagudo y mortal si cursan varios meses de evolución, esto hace que el diagnóstico se tenga en cuenta ante todo paciente que presente fiebre con debilidad muscular, como el presente caso, por esto un manejo oportuno en fases iniciales de la enfermedad puede mejorar la evolución y supervivencia del paciente.⁷

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 50 años de edad, raza blanca, de procedencia rural, de ocupación soldador; con antecedentes de ser fumador y padecer de HTA esencial de varios años de evolución tratada con enalapril (20 mg), una tableta cada 12 horas. Hace un mes previo a la consulta, comenzó con tos húmeda y expectoraciones verdosas, ligera falta de aire, temperatura elevada (de 38,5-39 °C) predominante en horas de la noche, que cedía tras la administración de dos tabletas de dipirona (300 mg), acompañada de escalofríos, sudoración, malestar general, falta de apetito, debilidad en miembros inferiores y pérdida de peso de 30 libras en el transcurso del mes. Por lo que acudió al cuerpo de guardia del Hospital "Dr. Mario Muñoz Monroy" en Colón, localidad de Matanzas; según el cuadro clínico se sospechó una Tuberculosis Pulmonar, pero al realizar la baciloscopia y radiografía de tórax resultaron negativos. Esta última resultó presuntiva de Bronconeumonía, por lo que se le indica tratamiento con ceftriaxona (bulbo de 1 g) 1 bulbo cada 12 horas endovenoso por 7 días.

Nueve días después mejoraron los síntomas respiratorios, pero continuaba con una fiebre persistente de 38 °C y además comienza con aumento de volumen de las articulaciones de miembros inferiores y también las del primer dedo (pulgar) de ambas manos acompañada de un dolor intenso, por lo que se le orienta complementarios para estudio de células LE, Hemograma completo, Ultrasonido Abdominal, Rayos X de manos, Antígenos B y C, Hb, VIH, Test de SIA, Proteína C reactiva, Calcio en Sangre, VDRL, Factor reumatoideo y Fondo de Ojo al pensar en una posible Colagenosis, los cuales no presentaron alteración.

Se le orienta biopsia de músculo donde se obtuvo en los segmentos longitudinales y transversales de músculo estriado, alteraciones degenerativas de las fibras y algunas arterias de pequeño calibre y arteriolas en el perimio. Se observó un infiltrado inflamatorio de la pared vascular de tipo neutrófilo, que interesaba todas las capas, con presencia de necrosis fibrinoide y engrosamiento intimal en la arteria de pequeño calibre examinada.

Se planteó el diagnóstico histológico de poliarteritis nodosa y se comenzó el tratamiento con prednisona (60 mg diarios); su evolución fue satisfactoria.

DISCUSIÓN

La PAN es una enfermedad rara que resulta de la inflamación de los vasos sanguíneos (vasculitis) y que causa lesiones a los sistemas de órganos. Cuando están inflamados los vasos sanguíneos se debilitan y ensanchan en tamaño, lo que puede llevar a tener

aneurismas, o se vuelven tan finos que se rompen y pueden provocar una hemorragia al tejido. La vasculitis también puede causar estrechamiento de los vasos sanguíneos hasta el punto de ocluirse por completo y dañar los órganos debido a la pérdida de oxígeno y nutrientes que suministra la sangre.^{5,8-10}

Los variados mecanismos de patogénesis son realmente complejos.⁹ Existe una participación de células endoteliales, linfocitos T y B, macrófagos, células cebadas, eosinófilos, ANCA y citocinas. También intervienen complejos inmunes antígeno-anticuerpos, como causa de vasculitis.

Existen diversos reportes^{2,4,8,11} de la concurrencia o el desarrollo de vasculitis en pacientes con distintas neoplasias. Se ha reportado la PAN en algunos casos en asociación con leucemia de células peludas y con síndromes mielodisplásicos. Es muy improbable que la concurrencia de estas raras enfermedades ocurra por simple casualidad y por el contrario, sugiere la existencia de alguna conexión etiológica entre ellas.

Algunos reportes de casos sugieren una relación entre la PAN y la vacunación contra la hepatitis B, aunque una revisión reciente de los informes enviados al *Vaccine Adverse Event Reporting System* desde 1990 hasta 2001 no sustenta dicha asociación. Se describen casos de PAN asociados con otros agentes infecciosos tales como *Streptococcus pyogenes*, virus de la hepatitis C, virus de la leucemia humana de células T tipo 1, citomegalovirus, VIH, virus de Epstein-Barr y parvovirus B19, aunque se carece de una prueba irrefutable del papel de cualquiera de estos agentes microbianos en el desarrollo de la PAN clásica.^{2,12,13}

Las manifestaciones clínicas de la PAN son variables y extensas; algunas veces los síntomas aparecen de forma abrupta, pero por lo general la enfermedad se hace patente después de un proceso recurrente, como una infección respiratoria o una reacción medicamentosa. En otros casos la afección de un órgano, como una nefritis o una neuritis, constituyen la primera evidencia de una poliarteritis. La fiebre, astenia, mialgias, anorexia y pérdida de peso, pueden constituir los síntomas iniciales. En algunos enfermos aparecen nódulos pequeños en la piel y el tejido celular subcutáneo, aislados o en grupos en cualquier parte del cuerpo, o distribuidos en forma lineal siguiendo el trayecto de los vasos. Las hemorragias subungueales en forma de astillas, al igual que los infartos periungueales, son característicos, aunque no están presentes siempre. También aparecen otras manifestaciones como urticaria, rash intenso, livedo reticularis, petequias, edema localizado en la cara, el tronco y las extremidades.^{9,10}

Son frecuentes las mialgias y artralgias, a veces muy intensas. Durante su evolución el paciente aqueja debilidad muscular marcada, acompañada o no de atrofia. La HTA se presenta aproximadamente en el 55 % de los casos y evoluciona como una HTA maligna donde el corazón, el riñón y el cerebro representan órganos diana. Los trastornos respiratorios se traducen por un cuadro bronquítico con tos y expectoración. Los síntomas digestivos como dolor abdominal, vómitos y diarreas sanguinolentas, son generalmente consecuencia de accidentes vasculares oclusivos o hemorrágicos por ruptura de un aneurisma. La glomerulonefritis aguda es muy frecuente con hematuria macro o microscópica y proteinuria, y posible evolución hacia la insuficiencia renal aguda. Los infartos del testículo son comunes con gran dolor y atrofia posterior de la glándula. La insuficiencia renal es la causa de fallecimiento en el 50 % de los casos fatales.^{11,12}

Las alteraciones del sistema nervioso central (SNC) se presentan en una fase tardía de la enfermedad y son menos comunes que las del sistema nervioso periférico. Según donde se localice la lesión vascular, se originan cuadros monopléjicos, hemipléjicos, afásicos o convulsiones de tipo jacksoniana. La irritación meníngea,

que remeda a una meningoencefalitis con los cambios propios en el líquido cefaloraquídeo (LCR), puede ser también expresión de una hemorragia subaracnoidea. El trastorno neurológico más frecuente es la neuritis, lo habitual es la polineuritis clásica, sensitivo-motora y casi siempre circunscrita a los miembros inferiores. La asociación polineuritis-nefritis debe hacer sospechar la enfermedad.^{10,12}

Los medicamentos que suprimen el sistema inmune son la base del tratamiento de PAN.^{1,2,5,9} Hay una variedad de medicamentos inmunosupresores que se usan en PAN, cada uno de los cuales tiene efectos secundarios individuales.

Las personas con PAN cuyos sistemas orgánicos están muy involucrados se suelen tratar con corticosteroides como la prednisona o prednisolona combinándola con otros medicamentos inmunosupresores como la ciclofosfamida (Cytosan®). La ciclofosfamida se indica en altas dosis para tratar ciertos tipos de cáncer y por eso a veces se le llama "quimioterapia".¹⁴

El objetivo del tratamiento es eliminar los rasgos de la inflamación que causa la PAN, cuando esto se consigue se dice que hay "remisión". Los cálculos aproximados de una recaída de PAN varían ampliamente pero van del 10 al 40 %. Cuando se usa la ciclofosfamida, se suele dar tan solo hasta el momento de remisión (normalmente unos 3 a 6 meses), después de este tiempo se puede cambiar por otro agente inmunosupresor como el metotrexato o la azatioprina (Imuran®) para mantener la remisión. La duración del tratamiento de mantenimiento con medicamentos inmunosupresores puede variar entre individuos. En la mayoría de los casos, se da por un mínimo de 1 a 2 años antes de pensar en si sería apropiado reducir muy lentamente la dosis hasta parar por completo.^{5,11,14,15}

Debido a que la PAN es una enfermedad rara, las estadísticas del resultado general son solo aproximaciones. El promedio es

que después de 5 años de enfermedad, más del 80 % de las personas han sobrevivido a los efectos de esta entidad. Este resultado está fuertemente relacionado con la severidad de la enfermedad.^{9,10,14}

CONCLUSIONES

Aunque la poliarteritis nodosa puede ser una enfermedad de presentación espontánea con afectación sistémica, muchas personas que la padecen presentan muy buenos resultados como es el caso presentado. La probabilidad de tener una recaída severa se puede minimizar mediante la consulta médica, con un seguimiento regular y vigilancia continua por pruebas de laboratorio. Por ello es de suma importancia conocer sobre esta conectivopatía pues a pesar de su rareza, con conocimiento basto sobre este tema podrá ser diagnosticada y tratada a tiempo.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

LQH: concepción y diseño de la investigación, recogida de datos, búsqueda de información, redacción del borrador y el manuscrito final. **JAGB:** recopilación y búsqueda bibliográfica, y discusión del caso. **ECRV:** revisión crítica del manuscrito, recopilación y búsqueda bibliográfica y redacción del borrador. Todos los autores aprobaron la versión final del manuscrito.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo de la presente investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- Bacallao Martínez GC, Lima León CE, González Alemán I. Poliarteritis nudosa. Acta Médica del Centro [Internet] 2016 [citado 10 Sept 2019]; 6(4): 134-137. Disponible en: http://www.actamedica.sld.cu/r4_12/poliarteritis.htm
- Rosales Uvera SG, Castellanos Cañas L, Vázquez La Madrid J, Morelos Guzmán M. Daño miocárdico por poliarteritis nodosa. Rev. Mex. Cardiol [Internet] 2017 [citado 10 Sept 2019]; 23(1):17-19. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0188-21982012000100004&lng=es
- Cristobo Bravo T, Lacoste Piñar MJ, Salellas Brínguez J, González Sáez Y. Poliarteritis nodosa en el niño: informe del primer caso en Camagüey. AMC [Internet] 2012 [citado 10 Sept 2019]; 16(4):490-500. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552012000400014&lng=es
- Chércoles Cazate LE, Fong Estrada JA. Some specificities on vasculitis. MEDISAN [Internet] 2016 [citado 10 Sept 2019]; 20(11): 2395-2409. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192016001100011&lng=es
- La Poliarteritis Nodosa. The Cleveland Clinic [Internet]. 2017 [citado 10 Sept 2019]. Disponible en: <http://www.clevelandclinic.org/health/shic/html/s13284.asp>
- Poliarteritis nudosa. MedlinePlus [Internet]. 2016 [citado 10 Sept 2019]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001438.htm>
- Ebert EC, Hagspiel KD, Nagar M, Schlesinger N. Gastrointestinal involvement in Polyarteritis nodosa. Clin Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2018 [citado 16 Sept 2019]; 6(9): 960-6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2013.e129>
- Ortuño Pacheco G, Martínez Díaz F, Quirante P, Francisco A. Capítulo I: Anatomía patológica del sistema circulatorio. Corazón y grandes vasos. En: Lecciones de anatomía patológica especial para estudiantes de medicina. 2.ª ed. Murcia: Diego Marín Librero Editor; 2011. p. 24-52.
- Noya Chaveco ME, Moya González NL. Roca Goderich. Capítulo 147: Vasculitis sistémicas. En: Temas de Medicina Interna. 5ta Edición. La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 2017, p 89-104.
- Díaz Coronado JC, Herrera Uribe S, González MR, Posada Giraldo C, Mejía Zuluaga M. Manifestaciones clínicas de la esclerosis de Monckeberg. Reporte de caso y revisión de la literatura. Rev.Colomb.Reumatol [Internet]. 2018 [cited 16 Sept 2019]; 24(2): 118-122. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-
- Morel Z, Marecos G, Ávila G, Franco M, Allo N, Almada N, et al. Takayasu arteritis in a child: A case report. Pediatr. (Asunción) [Internet]. 2017 [cited 16 Sept 2019]; 44 (1): 56-61. Disponible en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032017000100056
- Golovine SG, Parikh S, Lu L. A case of polyarteritis nodosa presenting initially as peripheral vascular disease. J Gen Intern Med [internet] 2019 [citado 16 Sept 2019]; 23:1528-31. Disponible en: <https://europepmc.org/article/med/18560943>
- Suardíaz Pareras JH, Cruz Rodríguez CL, Colina Rodríguez AJ. Laboratorio Clínico. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2004. P. 482.
- Colmegna I, Maldonado-Cocco JA. Polyarteritis nodosa revisited. Curr Rheumatol Rep. [Internet] 2015 [citado 16 Sept 2019]; 7(4):288-96. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.7196/samj.2016.v106i11.11083>.
- Borkum M, Abdelrahman H Y, Roberts R, Kalla A A, Okpechi I G. Polyarteritis nodosa presenting as a bladder outlet obstruction. SAMJ, S. Afr. med. j. [Internet]. 2016 [citado 16 Sept 2019]; 106(11): 1086-1087. Disponible en: http://www.scielo.org.za/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S025695742016001100016&lng=en