

POLIARTERITIS NODOSA. PRESENTACIÓN DE UN CASO PEDIÁTRICO

AUTORES

*Dra. Msc María Caridad Rigaut Díaz

**Dr. Luis Dayron Rodríguez Prieto

***Dr Alberto Ibarra Morla

*Especialista de 1er Grado en Anatomía Patológica del Hospital Pediátrico Docente Centro Habana, Máster en Pedagogía, Profesora Auxiliar Facultad 10 de Octubre.

Orcid 0000-0003-1108-7992 rigautdi@infomed.sld.cu

**Especialista de 1er Grado en Terapia Intensiva y Emergencias Médicas con perfil Pediátrico del Instituto de Inmunohematología de la Habana.

*** Especialista de 1er Grado de Pediatría del Hospital Pediátrico Docente Centro Habana.

Resumen

Las enfermedades autoinmunes han ido aumentando en los últimos años y de ellas, se han hecho verdaderamente interesantes, las vasculitis. La gran variedad, su diagnóstico diferencial difícil, cada vez más asociado al desarrollo de la biotecnología y su etiología, aún en estudio, conlleva a una gran preocupación por parte del personal médico que atiende a la población pediátrica. Este caso presentado de Poliarteritis Nodosa es un lactante masculino de 2 meses de edad, nacido de parto fisiológico, con un daño sistémico importante, que evoluciona muy rápida y tórpidamente, que muestra signos iniciales de sepsis y descompensación cardiovascular, teniéndose muy vaga sospecha de su definitivo diagnóstico, lo llevan a un final fatal y que solamente se llega a una certeza diagnóstica a través del estudio postmortem, histopatológico.

Palabras claves: Poliarteritis Nodosa (PAN), Vasculitis, Infartos

Introducción

La Poliarteritis Nodosa (PAN), fue descrita por primera vez en 1866 por los investigadores Kausmaul y Maier, como una arteritis en los vasos de mediano y pequeño calibre. (1)(2). Hoy se clasifican dentro enfermedades reumáticas –autoinmunes, y se agrupan entre los síndromes vasculíticos, de tipo necrotizante, con depósito de material fibrinoide y severa

inflamación segmentaria y transmural. Se considera rara, siéndolo aún más, en la edad pediátrica, ya que su edad de mayor incidencia es en el adulto joven.(3)(4) Es una enfermedad episódica que con un diagnóstico y tratamiento temprano tiene un promedio de vida aproximado de 5 años.(5) Su causa no está totalmente precisada, pero se asocia a exposición a algunos fármacos, con infecciones estreptocócicas, a la infección por el virus de la hepatitis B o C y a la Leucemia de Células Peludas, por lo que se asocia fuertemente a autoinmunidad.(6) Esta lesión de la pared arterial trae como consecuencia, oclusión vascular por estenosis de la luz o por trombosis, con la consecuente isquemia e infartos a diferentes niveles: De ahí, la severidad del cuadro y sus complicaciones.

Caso Clínico

Se trata de un lactante masculino de 2 meses de edad, nacido de parto eutócico, a las 40 semanas, con un Apgar de 9/9, y un peso de 3900 grs, que en el transcurso de su corta vida, sufre 2 ingresos. El cuadro clínico que lo conduce a consulta consiste en fiebre de 38,5°C, irritabilidad, quejido, polipnea, taquicardia e hipotensión, que se consideró séptico tratándose como correspondía y mejoró. Vuelve en una segunda ocasión, con un cuadro similar pero adicionándose síntomas cardiovasculares debido a un derrame pericárdico, como son ritmo de galope, polipnea más intensa, hepatomegalia, palidez, frialdad, cianosis distal, ya en la sala de Cuidados Intensivos, se plantea que está en Insuficiencia Cardíaca. Ya se comienza a valorar la posibilidad de una vasculitis u otra entidad de causa autoinmune.

Los exámenes complementarios muestran anemia, eritrosedimentación acelerada, leucocitosis, desviación izquierda (predominio de polinucleares), PCR elevada, enzimas hepáticas elevadas, Radiografía de tórax otros estudios imagenológicos que resultaron negativos, Punción Lumbar con Pandy negativo sin bacterias.

Se aplican tratamientos esteroideos, con inmunodepresores y otros de sostén, hidroelectrolíticos e inotrópicos. Su cuadro abigarrado, su tórpida y acelerada evolución, no deja mucho tiempo a la recuperación y tras un Shock Cardiogénico, fallece a pesar de los esfuerzos médicos.

En el estudio necrópsico, se encuentra un daño cardíaco severo, por pericarditis fibrinosa con derrame pericárdico, hipertrofia cardíaca, trombosis oclusivas de las coronarias, que evidencian el fallo cardíaco final. Se encuentra edema en múltiples órganos como pulmón, encéfalo, riñón, este último con signos anatómicos de shock. No faltan los múltiples infartos, como consecuencia de estrechamiento de las luces vasculares y trombosis diseminadas por todos los órganos. En el estudio microscópico se obtiene la confirmación del diagnóstico de PAN. La presencia de vasculitis transmural con necrosis fibrinoide de las arterias de mediano y pequeño calibre, con la consiguiente oclusión de su luz por estenosis o por trombosis. Se realiza la técnica histoquímica PAS (Ácido Periódico de Schiff) para corroborar la presencia de material fibrinoide en la pared arterial

Discusión

Se ha presentado un caso de Poliarteritis Nodosa cuyo cuadro clínico complejo, revela la diversidad de formas de presentación (7) y la importancia de un diagnóstico precoz evitando así diseminación y las complicaciones que llevan a un final fatal. Su rápida evolución, y temprana aparición de la gravedad, no permitió realizar otros estudios, más específicos.

La literatura describe las diferentes formas de presentación haciendo, precisión que de estas las más noble, corresponde con la forma cutánea o articular, siendo la forma cardiovascular, renal, pulmonar, neurológica y gastrointestinal, las de peor pronóstico por sus complicaciones y del daño funcional. Del calibre del vaso afectado y territorio irrigado por estos, dependerá la gravedad que desarrollen estos pacientes. Existe el reporte en la literatura, de ruptura renal espontánea, en un paciente aquejado de la enfermedad, demostrando hasta donde puede afectar el daño vascular, que llega a ocasionar dilataciones aneurismáticas y ruptura de la pared arterial, solo los capilares glomerulares escapan a este fenómeno.(3)(8)(9) Los vasos pulmonares no son blanco tampoco, esta enfermedad.

Las manifestaciones generales como fiebre, astenia, anorexia, pérdida de peso, hace impreciso el diagnóstico, de este grupo de enfermedades, simulando otras. Otras veces las artralgias, artritis o nódulos subcutáneos ayudan a orientar más. Formas localizadas como las púrpuras, petequias, úlceras cutáneas, las neuropatías de aquellos nervios adyacentes a vasos lesionados van sumándose para acercarse al diagnóstico. Las manifestaciones más específicas hacia diferentes sistemas y órganos, puede ser la forma clínica de la presentación.

Según la revisión de la literatura, un 50% de los casos tienen una forma de presentación gastrointestinal, con mayor incidencia del daño vascular en el colon. El otro 50% encierra el resto de los sistemas.(10). Sin embargo, el caso estudiado tiene una forma de presentación clínica poco frecuente, en relación con lo descrito en la literatura, siendo los sistemas cardiovascular y el renal, los más afectados. Se postulan mecanismos mediados por inmunocomplejos, asociándose a una antigenemia crónica ocasionada por el virus de la hepatitis B, pero, además se ha descrito asociación con ingestión de algunos fármacos, antecedentes de infecciones estreptocócicas y en el curso de una leucemia de células peludas. Sin embargo la presencia de ANCA (Anticuerpo anticitoplasmático antineutrofílico) no es lo habitual(11) En este caso no es posible asociarlo a ninguna de estas hipótesis.

Aunque la afectación del vaso es segmentaria, va a presentarse transmural, con células inflamatorias agudas y subagudas, que se acompaña de necrosis fibrinoide (derivado del plasma), con destrucción de la lámina elástica, y sustitución por tejido fibroso, como forma de reparación del mismo. El daño no solo se limitara a su estructura sino la función del órgano irrigado.

Conclusiones

La PAN es una enfermedad inflamatoria vascular, rara, grave, episódica, sobre todo cuando su forma clínica de presentación afecta órganos y sistemas rectores, su pronóstico es sombrío y fatal. En el caso presentado, mayor daño ocurrió en el sistema cardiovascular y renal, que causó la muerte.

En nuestro medio pediátrico es extremadamente rara y cuando afecta sistemas de órganos, su evolución resulta tórpida, en especial si se trata del sistema cardíaco y renal. Sin embargo debe pensarse que puede estar presente y que el daño vascular es una posibilidad diagnóstica en pediatría y que de ello depende una evolución favorable.

Bibliografía

- 1-Tanakaya K. et al Penetrating colon ulcer of polyarteritis nodosa: report of a case. Dis. Colon Rectum 2001 Jul;44(7):1037-9 PMID 11496085.
- 2-Cristobo Bravo T. y col. Poliarteritis Nodosa en el niño: Informe del primer caso en Camagüey. Archivo Médico de Camaguey AMC vol16 nº4. Jul-ago. 2012.
- 3-Alvarez Álvarez G. y col. Rotura renal bilateral espontánea en la Poliarteritis Nodosa. Revista Cubana de Medicina ISSN0034-7523 versión online ISSN1561-302X v42 n42 Habana Abr-Jun 2003.
- 4-Kliegman L. Stauton St Geme. Nelson. Tratado de Pediatría. 21 edición 2018 ISBN: 978-84-9113-017-8.
- 5-Polyarteritis Nodosa. The Merck Manuals Online Medical Library. www.merck.com Accessed July 2019.
- 6-Ozen S. The changing face of Polyarteritis nodosa and necrotizing vasculitis. Perspective. Nature Reviews/Rheumatology. Volu13/Jun 2019. www.nature.com/nrrheum.
- 7-Morimoto A. MD, Chen Ko-Ron MD. Reply to " Reappraisal of histopathology of cutaneous polyarteritis nodosa" J Cutan. Pathol. 2017.

8- Chanussot-Deprez - 2018 - [Citado por 2](#) - [Artículos relacionados](#)

19 dic. 2016 - 2018;154:62-67 ... *poliarteritis nodosa* (PAN), poliangeítis microscópica (PAM), vasculitis trombótica (pospuerperal), síndrome antifosfolípido

9-Kumar-Abbas-Aster. Robbins .Basic PathologyChapter 10:386-387 Tenth edition Elsevier.2018 ISBN: 978-0-323-35317-584-486-0250-1

10-Safer D.A. Periarteritis nodosa. Condiciones y procedimientos. Tratamiento. Jun 2015. Canadian Organizationfor rare disorders aviable at:[http://www.Pansupportnet work.org](http://www.Pansupportnetwork.org)

11-Kirchhoff M.G. et al D-Dimer Levels as a Marker of Cutaneous Disease Activity :Case Report of Cutaneous Polyarteritis Nodosa and Atypical Recurrente Urticaria.Jama Dermatol. 2014 Apr 2: doi: 101001/Jama Dematol. 2013.9944

Anexos

Ilustración 1 Estenosis total de la coronaria por necrosis fibrinoide de su pared

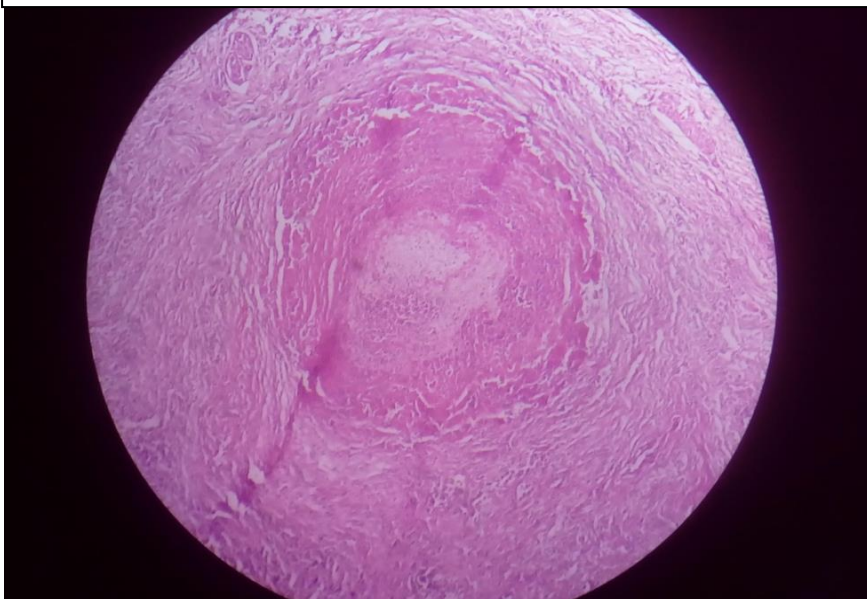


Ilustración 2 Infarto agudo del miocardio con zonas de fibrosis.

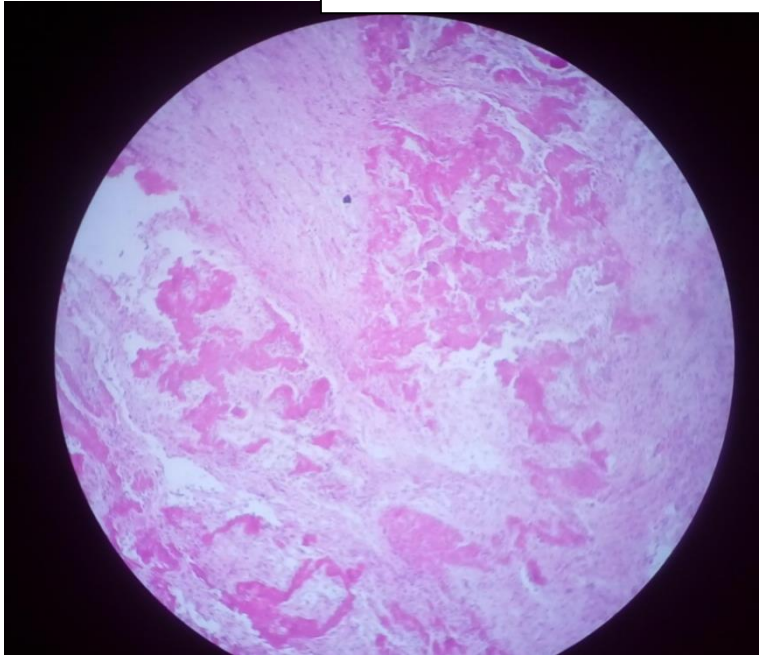


Ilustración 3: arterias del riñón con necrosis fibrinoide y estenosis de su luz

