



CASO CLINICO INTERESANTE

VASCULITIS SISTÉMICAS: RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO Dr. José Mario Padilla, Dr. Rubén Antonio Montufar Guardado*

Introducción:

Las vasculitis sistémicas son un grupo heterogéneo de enfermedades y síndromes caracterizados por inflamación de los vasos sanguíneos, debido a la infiltración por células inflamatorias, y/o necrosis fibrinoide de la pared del vaso afectado [1]. El proceso inflamatorio puede dañar el vaso por: oclusión vascular (y por ende isquemia y / o infartos) o por el adelgazamiento de la pared del vaso (con la consecuente formación de aneurismas, que incluso podrían llevar a la ruptura de la arteria o la vena) [2]. Así pues, la evaluación temprana y precisa de estos pacientes es vital para garantizar un tratamiento adecuado; esto incluye la detección de compromiso órgano específico, evaluación de la severidad de la respuesta inflamatoria y la evaluación del daño como una consecuencia de la enfermedad [3].

Reporte de Caso:

Se trata de un paciente masculino, 59 años, Técnico de Laboratorio químico, con antecedente de dislipidemia de 12 años de evolución, tratado con Gemfibrozil 900mg/día el cual había suspendido 3 meses previos por epigastralgia.

Consultó con historia de haber iniciado 3 meses previos a su ingreso, mialgias en extremidades inferiores, de moderada intensidad; que posteriormente afecta miembros superiores, presentando además debilidad generalizada progresiva, que dificultó la deambulación y la prensión de objetos. Concomitantemente fiebre intermitente, de moderada intensidad, cuantificada intrahospitalariamente entre 38-39.5 °c, acompañada de escalofríos y diaforesis. Fue hospitalizado con sospecha clínica de "polimiositis", tratado con esteroides en dosis elevadas con parcial mejoría; posteriormente reducción gradual del medicamento con agudización nuevamente de los síntomas. Al interrogatorio dirigido refiere pérdida de peso de 20 libras.

Al examen físico encontramos un paciente hemodinámicamente estable, consciente, orientado, agudamente enfermo, febril, pálido 2+/4+, icterico +/3+, se movilizaba con dificultad. No se encontró ningún dato relevante a la exploración excepto por dolor a la palpación en región posterior de piernas, tercio superior y región aquilea izquierda. No sinovitis, no entesitis, no rigidez articular; miembros simétricos, sin atrofia; exploración neurológica: paresia de MS 4+/5 distal, MI 4/5 proximal y distal, ROT (+), no hipoestesia, no

hiperestesias. Reflejo plantar normal, reflejo cutáneo abdominal (+). No déficit focal, no rigidez de cuello. Campimetría normal. No alteración en pares craneales. Pruebas cerebelosas normales.

Los análisis de laboratorio mostraron lo siguiente:

- Anemia Normocítica normocrómica (Hb 11.7 gr/dl) con reticulocitos elevados (4.3%). No evidencia de hemólisis.
- Leucocitosis con neutrofilia (Leucocitos 19,600 con 86% linfocitos).
- Plaquetas normales.
- Función renal y examen general de orina: normal.
- Na, K, Cl, Ca, Mg y fósforo normales.
- Enzimas musculares normales (CPK 20 U/I y LDH 158 U/L).
- Pruebas hepáticas alteradas (Proteínas totales: 5.5g/dl, Albúmina: 2.1g/dl, Globulina: 3.4g/dl; BB total: 2.1mg/dl con 1.2 mg/dl de directa; FA: 109U/L; ALT: 74U/L, AST: 59U/L).
- Marcadores de Hepatitis A, B y C negativos.
- Elisa para VIH negativo.
- Perfil de lípidos normal.
- Reactantes de fase aguda alterados: ERS: 90mm/h; Proteína C reactiva: 18.72mg/dl.
- Pruebas de función tiroidea normales.
- Cultivos negativos (sangre, heces y orina).
- Examen general y sangre oculta en heces: negativo.
- Marcadores tumorales negativos: alfa feto proteínas, antígeno carcino-embriionario y antígeno prostático específico.
- Anticuerpos antinucleares y Anticoagulante lúpico negativo.
- Factor Reumatoide: 192 UI/L; Anti CCP negativo.

Estudios de gabinete:

- Radiografía de Torax normal.
- Ecocardiograma normal.
- Electromiografía: miopatía moderada no inflamatoria.
- Neuroconducción motora y sensorial de miembros inferiores y superiores normal.
- Electroencefalograma normal.
- Ultrasonido abdominal con hepatopatía difusa aguda.

- TAC Toraco-abdominal normal.
- Endoscopia Tubo digestivo superior: hernia hiatal, no malignidad.
- Colonoscopia normal.
- Biopsia de musculo deltoides normal.

Evolución

Paciente durante su estancia intrahospitalaria cursó con proceso febril intermitente, de moderada intensidad, pérdida progresiva de la fuerza muscular, pérdida de peso considerable, períodos intermitentes de ictericia y anemia.

Inicialmente se estudió como una probable miopatía no inflamatoria de tipo tóxico, metabólico, vrs paraneoplásico, encontrando todo el perfil estudiado negativo; tampoco presentaba datos muy concluyentes para una vasculitis sistémica, pero al evaluar la evolución y muchos de los síntomas y signos que había presentado el paciente, unidos a ciertos hallazgos de laboratorio, se sospechó el diagnóstico de una Vasculitis Sistémica a d/c Poliarteritis nodosa (PAN).

Se le realizó una Arteriografía abdominal encontrando lo siguiente: (figura 1)

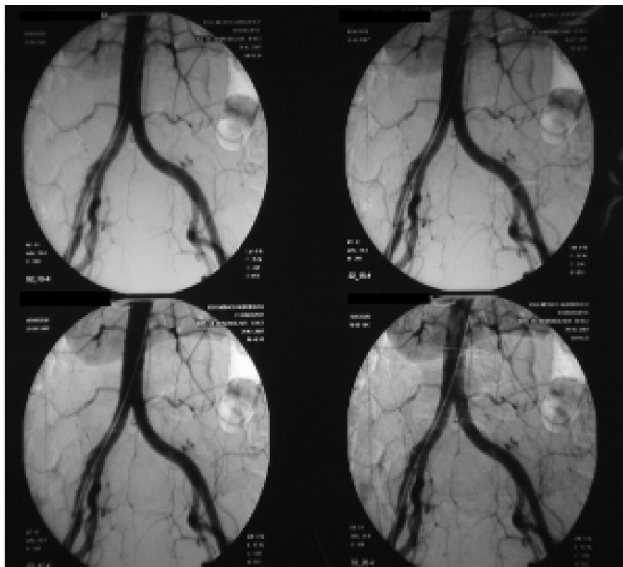


Figura 1

“se evidencia que la aorta abdominal es de diámetro normal sin evidencia de aneurismas o disecciones. En los vasos de mediano y pequeño calibre existen pequeños vasos dilatados, con áreas de estrechez y dilatación que corresponder a micro-aneurismas más que todo visualizados en ramas lumbares y mesentérica inferior. La arteria mesentérica superior así como el tronco celíaco incluyendo la hepática y la arteria esplénica se delimitan de trayecto y calibre normal. CONCLUSION: Hallazgos de vasculitis (micro aneurismas) con áreas de micro infartos.

Se solicitaron anticuerpos P y C ANCA evidenciando P ANCA positivos (1:160) con lo cual se confirmó la sospecha clínica de PAN, por lo que se inició tratamiento con bolos de Metilprednisolona No 3, seguidos de Ciclofosfamida mensuales, con lo cual el paciente se recuperó notablemente y normalizó todos sus pruebas de laboratorio alteradas. En la actualidad tiene 2 años de seguimiento en la consulta externa de Reumatología, encontrándose totalmente asintomático y esta siendo tratado con prednisona 2.5 mg/día y azatioprina 100 mg/día.

Discusión:

El término “vasculitis sistémicas” describe un grupo heterogéneo de enfermedades raras, caracterizados por la inflamación y necrosis fibrinoide de las paredes del vaso sanguíneo. La vasculitis puede ser primaria (sin causa identificable) o puede ser secundaria a infección, malignidad, o a una enfermedad autoinmune. La causa de este desorden es desconocido [3].

Desde hace algunos años se han hecho múltiples intentos de clasificar a las vasculitis sistémicas, siendo los esquemas mas utilizados los del Colegio Americano de Reumatología [4], y el del Consenso de Chapel Hill. Actualmente la mayoría de médicos utilizan la nomenclatura de Chapel Hill, que se basa en características clínicas e histopatológicas de la vasculitis [5].

Básicamente, los esquemas de clasificación, incluyendo la nomenclatura de Chapel Hill, reconocen tres grupos importantes de vasculitis sistémicas: las vasculitis de grandes vasos, que incluye a la Arteritis Temporal y la Arteritis de Takayasu, que afecta a la aorta y sus ramas principales; las vasculitis de medianos vasos que incluye a la Poliarteritis nodosa y la enfermedad de Kawasaki; y finalmente tenemos las vasculitis de pequeños vasos que afecta las arteriolas, los tubos capilares y las vénulas; dentro de este último grupo hay cuatro desórdenes a considerar: Granulomatosis de Wegener, síndrome de Churg-Strauss, poliangeitis microscópica y la glomerulonefritis necrotizante, que son caracterizados por la presencia de los anticuerpos contra el citoplasma del neutrófilo (ANCA). Algunos otros tipos de vasculitis de pequeños vasos son: la púrpura de Henoch-Schönlein, que es caracterizada por los depósitos de IgA en los vasos sanguíneos y la crioglobulinemia mixta esencial [6].

La patogenia de estas enfermedades involucra mecanismos de inflamación mediados por células, complejos inmunes y por ANCA, los cuales finalmente activan las células endoteliales que llevan a la oclusión de la luz del vaso y a destrucción tisular [7 – 9].

La PAN es una vasculitis que afecta vasos de mediano y pequeño calibre. Es una patología extremadamente rara, con una incidencia estimada de 4.6 casos por 100,000 habitantes [10]. Es un reto clínico su

diagnóstico, ya que no existen síntomas característicos de la enfermedad, sino que usualmente se presenta con síntomas poco específicos como son fiebre, pérdida de peso, malestar, etc; es relevante descartar causas de vasculitis secundaria como lo son las enfermedades del tejido conectivo, fármacos, infecciones o malignidad [3, 11]. El gold standard del diagnóstico son los hallazgos histopatológicos que nos muestra la biopsia, sin embargo, no siempre es posible por lo que es necesario recurrir a estudios de gabinete como nuestro paciente. En la PAN, la angiografía con múltiples aneurismas de los vasos mesentéricos, celíacos, renales o intraparenquimatosos son patognomónicos de la enfermedad [3]. Es bien conocido que las enfermedades del tejido conectivo son responsables de aproximadamente un 20% de los pacientes con fiebre de origen desconocido, y de este porcentaje la PAN es extremadamente rara.

Sin embargo, observamos como en nuestro paciente se realizaron todo tipo de estudios, descartando gradualmente las causas mas probables y frecuentes, hasta que finalmente se considero el diagnóstico de vasculitis y se solicitaron los estudios pertinentes.

En conclusión, este caso nos muestra como las vasculitis sistémicas, y específicamente la PAN puede explicarnos algunos de los cuadros de pacientes con procesos febriles de origen desconocido, cuadros de debilidad muscular, polineuropatías, glomerulopatías, etc, y que no siempre van a ser cuadros típicos en su presentación, sino que lo importante es pensarlo y orientar los estudios pertinentes para lograr diagnosticarlo, y así facilitar un tratamiento oportuno y adecuado, lo que nos lleva a un mejor pronóstico en el paciente.

Referencias

1. Watts RA, Scott DGI, Hochberg MC, Silmain AI, Smolen JS, Weinblatt ME and Weissman MH, editors. *Rheumatology*. Edinburgh: Mosby 2003: 1583 – 1591.
2. Luqmani RA, Robinson H. Introduction to, and classification of, the systemic vasculitides. *Best practice and Research Clinical Rheumatology 2001*; 15: 187 – 202.

3. Mohan N, Keer G. Diagnosis of Vasculitis. *Best practice and Research Clinical Rheumatology 2001*; 15: 203 – 223.
4. Hunder GG, Arend WP, Bloch DA, Calabrese LH, Fauci AS, Fries JF, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of vasculitis: introduction. *Arthritis Rheum 1990*; 33: 1065 – 1076.
5. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides: the proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum 1994*; 37: 187 – 192.
6. Crispin J, Diaz Jovanen E. Vasculitis generalizadas: tratamiento convencional y nuevas perspectivas. *Rev. Mex. Reum 2004*; 19: 325 – 333.
7. Guillevin Loic, Dornier Thomas. Vasculitis: mechanisms involved and clinical manifestations. *Arthritis Res Ther 2007*; 9 (Suppl 2): S9.
8. Lentsch AB, Ward PA. Regulation of inflammatory vascular damage. *J Pathol. 2000*; 190: 343 – 348.
9. Weyand CM, Goronzy JJ. Medium- and large-vessel vasculitis. *N Engl J Med 2003*; 349: 160 – 169.
10. Guillevin Loic, Lothe F, Gheradhi R. The spectrum and treatment of virus associated vasculitides. *Curr Opin Rheumatology 1997*; 9: 31 – 36.
11. Henderson J, Cohen J, Jackson J and Wiselka M. Polyarteritis nodosa presenting as a pyrexia of unknown origin. *Postgrad Med J 2002*; 78: 685 - 86.

* **Autor responsable:** Dr. Rubén Antonio Montufar Guardado. Medicina Interna y Reumatología email:rmontufar@hotmail.com Instituto Salvadoreño del Seguro Social.

Afiliación autor: Medicina Interna, Instituto Salvadoreño del Seguro Social (JMP)