

11244



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado

Instituto Mexicano del Seguro Social
Hospital General
Centro Médico La Raza

**Poliarteritis Nodosa. Estudio de Ocho Casos y
Revisión de la Literatura**

20.239

TESIS

**Que Para Obtener el Grado de Especialista en
Reumatología
Presenta:**

JOSÉ MORENO RODRÍGUEZ

México, D. F., Junio de 2001





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

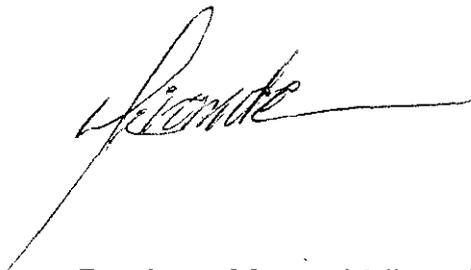
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

UNIDAD DE MEDICINA
Sec. de Serv. Especializados
JAN. 22 1956
Unidad de Servicios (Especialidades)
CENAM de (Posgrado)



Dr. Juan Manuel Miranda Limón
Jefe del Departamento de Reumatología
Hospital de Especialidades
Centro Médico La Raza

oliarteritis Nodosa: studio de Ocho Casos y Revisión de la Literatura

Dr. José Moreno Rodríguez
Dr. Jorge Alcocer Varela
Dr. Antonio Fraga Mouret

RESUMEN

La poliarteritis nodosa (PAN) es un padecimiento de difícil diagnóstico, por lo tanto, decidimos revisar las autopsias realizadas durante los últimos 13 años en el Hospital General del Centro Médico La Raza. En siete casos se encontraron lesiones histológicas típicas de PAN; se incluyó otro caso de la consulta externa del Servicio de Reumatología. Hubo predominio de manifestaciones sistémicas y en todos se encontró daño renal con alteraciones del sedimento urinario, insuficiencia renal o hipertensión arterial.

Sólo en un caso de autopsia se sospechó el diagnóstico en vida, sin embargo, todos ellos tuvieron manifestaciones sistémicas para establecer el diagnóstico retrospectivamente.

Nuestra experiencia concuerda con otras series en que la interpretación cuidadosa de los hallazgos clínicos y de laboratorio son la clave para establecer un diagnóstico temprano.

SUMMARY

Polyarteritis nodosa is a disease of difficult diagnosis. We reviewed our necropsy experience during the past thirteen years at the Hospital General del Centro Médico La Raza. Only in seven cases the pathological lesions were typical of polyarteritis nodosa; another case was included, of a patient seen at the Rheumatology clinic. Systemic manifestations were predominant and all the patients had renal disease with urinary sediment abnormalities, decreased renal function or hypertension. Only one case had a diagnosis suspected in life, although all them had systemic complaints to establish retrospectively the diagnosis. Our experience is concordant with other series in that careful examination and interpretation of clinical and laboratory data should yield more positive diagnosis.

Introducción

Kussmaul y Maier describieron en 1866 el caso de un paciente con sintomatología caracterizada por fiebre, pérdida de peso, síntomas generales, mialgias y neuropatía periférica y en la autopsia el hallazgo de aneurismas múltiples; llamaron al padecimiento periarteritis nodosa.¹ Posteriormente han aparecido diversas publicaciones en las que se atribuye el diagnóstico de poliarteritis nodosa (PAN) a muchos pacientes con otras formas de vasculitis con grandes diferencias clínicas e histológicas;^{2, 3, 4} lo que ha llevado a una gran confusión. La clasificación de Zeek en 1953⁵ dividió a las vasculitis necrotizantes en varios grupos, separando la angéitís por hipersensibilidad de la granulomatosis alérgica y de la PAN. Posteriormente, Rose notó las diferencias importantes que existían entre los pacientes con daño pulmonar y aquellos que no lo tenían⁶ y, finalmente Fink publicó una actualización de la clasificación de Zeek, también basada en tipos histológicos, pero que hasta la actualidad es la más práctica⁷ (Tabla 1).

La PAN es un padecimiento muy pleomórfico, por lo que su diagnóstico es difícil; anteriormente la mayoría de los casos eran hallazgos de autopsia; sin embargo, en la actualidad en base a un cuadro clínico característico y con la ayuda

*Del Servicio de Reumatología, Hospital General, Centro Médico La Raza, IMSS.

Poliarteritis Nodosa: Estudio de Ocho Casos y Revisión de la Literatura

Dr. José Moreno Rodríguez
Dr. Jorge Alcocer Varela
Dr. Antonio Fraga Mouret

RESUMEN

La poliarteritis nodosa (PAN) es un padecimiento de difícil diagnóstico, por lo tanto, decidimos revisar las autopsias realizadas durante los últimos 13 años en el Hospital General del Centro Médico La Raza. En siete casos se encontraron lesiones histológicas típicas de PAN; se incluyó otro caso de la consulta externa del Servicio de Reumatología. Hubo predominio de manifestaciones sistémicas y en todos se encontró daño renal con alteraciones del sedimento urinario, insuficiencia renal o hipertensión arterial.

Sólo en un caso de autopsia se sospechó el diagnóstico en vida, sin embargo, todos ellos tuvieron manifestaciones sistémicas para establecer el diagnóstico retrospectivamente.

Nuestra experiencia concuerda con otras series en que la interpretación cuidadosa de los hallazgos clínicos y de laboratorio son la clave para establecer un diagnóstico temprano.

SUMMARY

Polyarteritis nodosa is a disease of difficult diagnosis. We reviewed our necropsy experience during the past thirteen years at the Hospital General del Centro Médico La Raza. Only in seven cases the pathological lesions were typical of polyarteritis nodosa; another case was included, of a patient seen at the Rheumatology clinic. Systemic manifestations were predominant and all the patients had renal disease with urinary sediment abnormalities, decreased renal function or hypertension. Only one case had a diagnosis suspected in life, although all them had systemic complaints to establish retrospectively the diagnosis. Our experience is concordant with other series in that careful examination and interpretation of clinical and laboratory data should yield more positive diagnosis.

Introducción

Kussmaul y Maier describieron en 1866 el caso de un paciente con sintomatología caracterizada por fiebre, pérdida de peso, síntomas generales, mialgias y neuropatía periférica y en la autopsia el hallazgo de aneurismas múltiples; llamaron al padecimiento periarteritis nodosa.¹ Posteriormente han aparecido diversas publicaciones en las que se atribuye el diagnóstico de poliarteritis nodosa (PAN) a muchos pacientes con otras formas de vasculitis con grandes diferencias clínicas e histológicas;^{2, 3, 4} lo que ha llevado a una gran confusión. La clasificación de Zeek en 1953⁵ dividió a las vasculitis necrotizantes en varios grupos, separando la angéitis por hipersensibilidad de la granulomatosis alérgica y de la PAN. Posteriormente, Rose notó las diferencias importantes que existían entre los pacientes con daño pulmonar y aquellos que no lo tenían⁶ y, finalmente Fink publicó una actualización de la clasificación de Zeek, también basada en tipos histológicos, pero que hasta la actualidad es la más práctica⁷ (Tabla 1).

La PAN es un padecimiento muy pleomórfico, por lo que su diagnóstico es difícil; anteriormente la mayoría de los casos eran hallazgos de autopsia; sin embargo, en la actualidad en base a un cuadro clínico característico y con la ayuda

*Del Servicio de Reumatología, Hospital General, Centro Médico La Raza, IMSS.

de estudios especializados, ^{8,9} es posible establecer un diagnóstico temprano, no obstante en nuestro hospital sólo hay dos casos reportados;^{10,11} uno de ellos hallazgo de autopsia. Por este motivo decidimos hacer una revisión de los casos que se han presentado en el Hospital General del Centro Médico La Raza (HGCMR) durante los últimos 13 años para conocer su frecuencia en nuestro medio, las formas clínicas de su presentación, su sospecha diagnóstica, y su correlación histopatológica.

TABLA NUM. 1

Clasificación de las vasculitis necrotizantes propuesta por Fink⁷

1. VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICAS (ANGEITIS POR HIPERSENSIBILIDAD)
 - A. PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
 - B. VASCULITIS HIPOCOMPLEMENTEMICAS
 - C. CRIOGLOBULINEMIA ESENCIAL MIXTA
 - D. OTRAS VASCULITIS DERMICAS
2. VASCULITIS REUMATICAS
 - A. LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
 - B. VASCULITIS REUMATOIDE
 - C. ESCLERODERMA
 - D. DERMATOMIOSITIS
 - E. FIEBRE REUMATICA AGUDA
3. VASCULITIS GRANULOMATOSAS
 - A. VASCULITIS ALERGICA DE CHURG-STRAUSS
 - B. GRANULOMATOSIS DE WEGENER
 - C. WEGENER LIMITADO
4. POLIARTERITIS NODOSA
 - A. TIPO CLASICO
 - B. TIPO LIMITADO (PIEL Y MUSCULO)
 - C. ASOCIADA A HEPATITIS B
 - D. VASCULITIS EN DROGADICTOS
 - E. SECUNDARIA A OTITIS MEDIA SEROSA
5. ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES
 - A. ARTERITIS TEMPORAL
 - B. POLIMIALGIA REUMATICA
 - C. ARTERITIS DE TAKAYASU

Material y métodos

El estudio fue retrospectivo, se revisaron los protocolos de autopsia del HGCMR del período comprendido entre 1964 y 1976. Se seleccionaron los diagnósticos finales, en especial los catalogados como vasculitis. Así, de un total de 5277 autopsias, se contaron 54 casos con diagnóstico final de vasculitis (Tabla 2), 37 fueron secundarias a diversos padecimientos del tejido conjuntivo, uno a granulomatosis de Wegener, tres a vasculitis por hipersensibilidad, nueve casos a PAN y cuatro a vasculitis del sistema nervioso central con datos clínicos e histológicos insuficientes que impidieron su clasificación adecuada. En el presente análisis sólo incluimos 7 casos de PAN en los que estuvo disponible el protocolo de autopsia y un caso más de la consulta externa del servicio de Reumatología del mismo hospital.

Se recabaron los síntomas de presentación y los predominantes durante el curso del padecimiento. Se revisaron los exámenes de laboratorio efectuados. Desde el punto de vista histológico se investigó el tamaño y tipo de vaso afectado el tipo de infiltrado en la pared vascular y los órganos a los que se extendió la vasculitis, se correlacionaron los datos clínicos con los hallazgos histológicos.

TABLA NUM. 2

VASCULITIS EN MATERIAL DE AUTOPSIA

| Diagnóstico anatómico | Núm. de casos |
|---|---------------|
| SECUNDARIAS A DIVERSOS PADECIMIENTOS REUMATICOS | 37 |
| POLIARTERITIS NODOSA | 9 |
| VASCULITIS POR HIPERSENSIBILIDAD | 3 |
| GRANULOMATOSIS DE WEGENER | 1 |
| NO PRECISADA | 4 |
| Total | 54 |

Resultados

De los ocho pacientes, cinco fueron del sexo masculino; la edad varió de 26 a 63 años con un promedio de 44; sólo en un paciente se recabó el antecedente de urticaria crónica, ninguno tuvo asma. De los ocho pacientes siete fallecieron, el otro vive, actualmente asintomático en tratamiento inmunosupresor. El tiempo de evolución del padecimiento varió de 4 a 48 meses, con un promedio de 19. Los diagnósticos clínicos presuncionales de los pacientes se señalan en la tabla 3. Sólo en uno de los casos de autopsia se sospechó PAN en vida del paciente.

TABLA NUM. 3

POLIARTERITIS NODOSA: DIAGNOSTICO PRE-MORTEM

| Diagnóstico clínico | Núm. de casos |
|------------------------------|---------------|
| POLIARTERITIS NODOSA | 2 |
| ENDARTERITIS GENERALIZADA | 1 |
| NEOPLASIA GASTRICA | 1 |
| LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO | 1 |
| GLOMERULOSCLEROSIS DIABETICA | 1 |
| DERMATOMIOSITIS | 1 |
| BRUCELOSIS | 1 |

Características clínicas

En todos los pacientes se encontró ataque al estado general, en especial fiebre y pérdida de peso. En la tabla 4 se anota la frecuencia de las manifestaciones por aparato y sistema.

Los síntomas generales fueron la manifestación universal, predominando la fiebre (presente en todos los pacientes) y la pérdida de peso. En seis de siete pacientes se encontraron alteraciones cutáneas, que incluyeron nodulaciones subcutáneas, livedo reticularis y pápulas purpúricas.

de estudios especializados, ^{8,9} es posible establecer un diagnóstico temprano; no obstante en nuestro hospital sólo hay dos casos reportados;^{10,11} uno de ellos hallazgo de autopsia. Por este motivo decidimos hacer una revisión de los casos que se han presentado en el Hospital General del Centro Médico La Raza (HGCMR) durante los últimos 13 años para conocer su frecuencia en nuestro medio, las formas clínicas de su presentación, su sospecha diagnóstica, y su correlación histopatológica.

TABLA NUM. 1

Clasificación de las vasculitis necrotizantes propuesta por Fink⁷

1. VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICAS (ANGEITIS POR HIPERSENSIBILIDAD)
 - A. PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
 - B. VASCULITIS HIPOCOMPLEMENTEMICAS
 - C. CRIOGLOBULINEMIA ESENCIAL MIXTA
 - D. OTRAS VASCULITIS DERMICAS
2. VASCULITIS REUMATICAS
 - A. LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
 - B. VASCULITIS REUMATOIDE
 - C. ESCLERODERMA
 - D. DERMATOMIOSITIS
 - E. FIEBRE REUMATICA AGUDA
3. VASCULITIS GRANULOMATOSAS
 - A. VASCULITIS ALERGICA DE CHURG-STRAUSS
 - B. GRANULOMATOSIS DE WEGENER
 - C. WEGENER LIMITADO
4. POLIARTERITIS NODOSA
 - A. TIPO CLASICO
 - B. TIPO LIMITADO (PIEL Y MUSCULO)
 - C. ASOCIADA A HEPATITIS B
 - D. VASCULITIS EN DROGADICTOS
 - E. SECUNDARIA A OTITIS MEDIA SEROSA
5. ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES
 - A. ARTERITIS TEMPORAL
 - B. POLIMIALGIA REUMATICA
 - C. ARTERITIS DE TAKAYASU

Material y métodos

El estudio fue retrospectivo, se revisaron los protocolos de autopsia del HGCMR del periodo comprendido entre 1964 y 1976. Se seleccionaron los diagnósticos finales, en especial los catalogados como vasculitis. Así, de un total de 5277 autopsias, se contaron 54 casos con diagnóstico final de vasculitis (Tabla 2), 37 fueron secundarias a diversos padecimientos del tejido conjuntivo, uno a granulomatosis de Wegener, tres a vasculitis por hipersensibilidad, nueve casos a PAN y cuatro a vasculitis del sistema nervioso central con datos clínicos e histológicos insuficientes que impidieron su clasificación adecuada. En el presente análisis sólo incluimos 7 casos de PAN en los que estuvo disponible el protocolo de autopsia y un caso más de la consulta externa del servicio de Reumatología del mismo hospital.

Se recabaron los síntomas de presentación y los predominantes durante el curso del padecimiento. Se revisaron los exámenes de Laboratorio efectuados. Desde el punto de vista histológico se investigó el tamaño y tipo de vaso afectado el tipo de infiltrado en la pared vascular y los órganos a los que se extendió la vasculitis, se correlacionaron los datos clínicos con los hallazgos histológicos.

TABLA NUM. 2

VASCULITIS EN MATERIAL DE AUTOPSIA

| Diagnóstico anatómico | Núm. de casos |
|---|---------------|
| SECUNDARIAS A DIVERSOS PADECIMIENTOS REUMATICOS | 37 |
| POLIARTERITIS NODOSA | 9 |
| VASCULITIS POR HIPERSENSIBILIDAD | 3 |
| GRANULOMATOSIS DE WEGENER | 1 |
| NO PRECISADA | 4 |
| Total | 54 |

Resultados

De los ocho pacientes, cinco fueron del sexo masculino; la edad varió de 26 a 63 años con un promedio de 44: sólo en un paciente se recabó el antecedente de urticaria crónica, ninguno tuvo asma. De los ocho pacientes siete fallecieron, el otro vive, actualmente asintomático en tratamiento inmunosupresor. El tiempo de evolución del padecimiento varió de 4 a 48 meses, con un promedio de 19. Los diagnósticos clínicos presuncionales de los pacientes se señalan en la tabla 3. Sólo en uno de los casos de autopsia se sospechó PAN en vida del paciente.

TABLA NUM. 3

POLIARTERITIS NODOSA: DIAGNOSTICO PRE-MORTEM

| Diagnóstico clínico | Núm. de casos |
|------------------------------|---------------|
| POLIARTERITIS NODOSA | 2 |
| ENDARTERITIS GENERALIZADA | 1 |
| NEOPLASIA GASTRICA | 1 |
| LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO | 1 |
| GLOMERULOSCLEROSIS DIABETICA | 1 |
| DERMATOMIOSITIS | 1 |
| BRUCELOSIS | 1 |

Características clínicas

En todos los pacientes se encontró ataque al estado general, en especial fiebre y pérdida de peso. En la tabla 4 se anota la frecuencia de las manifestaciones por aparato y sistema.

Los síntomas generales fueron la manifestación universal, predominando la fiebre (presente en todos los pacientes) y la pérdida de peso. En seis de siete pacientes se encontraron alteraciones cutáneas, que incluyeron nodulaciones subcutáneas, livedo reticularis y pápulas purpúricas.

de estudios especializados, ^{8,9} es posible establecer un diagnóstico temprano; no obstante en nuestro hospital sólo hay dos casos reportados;^{10,11} uno de ellos hallazgo de autopsia. Por este motivo decidimos hacer una revisión de los casos que se han presentado en el Hospital General del Centro Médico La Raza (HGCMR) durante los últimos 13 años para conocer su frecuencia en nuestro medio, las formas clínicas de su presentación, su sospecha diagnóstica, y su correlación histopatológica.

TABLA NUM. 1

Clasificación de las vasculitis necrotizantes propuesta por Fink⁷

1. VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICAS (ANGEITIS POR HIPERSENSIBILIDAD)
 - A. PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
 - B. VASCULITIS HIPOCOMPLEMENTEMICAS
 - C. CRIOGLOBULINEMIA ESENCIAL MIXTA
 - D. OTRAS VASCULITIS DERMICAS
2. VASCULITIS REUMATICAS
 - A. LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
 - B. VASCULITIS REUMATOIDE
 - C. ESCLERODERMA
 - D. DERMATOMIOSITIS
 - E. FIEBRE REUMATICA AGUDA
3. VASCULITIS GRANULOMATOSAS
 - A. VASCULITIS ALERGICA DE CHURG-STRAUSS
 - B. GRANULOMATOSIS DE WEGENER
 - C. WEGENER LIMITADO
4. POLIARTERITIS NODOSA
 - A. TIPO CLASICO
 - B. TIPO LIMITADO (PIEL Y MUSCULO)
 - C. ASOCIADA A HEPATITIS B
 - D. VASCULITIS EN DROGADICTOS
 - E. SECUNDARIA A OTITIS MEDIA SEROSA
5. ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES
 - A. ARTERITIS TEMPORAL
 - B. POLIMIALGIA REUMATICA
 - C. ARTERITIS DE TAKAYASU

Material y métodos

El estudio fue retrospectivo, se revisaron los protocolos de autopsia del HGCMR del período comprendido entre 1964 y 1976. Se seleccionaron los diagnósticos finales, en especial los catalogados como vasculitis. Así, de un total de 5277 autopsias, se contaron 54 casos con diagnóstico final de vasculitis (Tabla 2), 37 fueron secundarias a diversos padecimientos del tejido conjuntivo, uno a granulomatosis de Wegener, tres a vasculitis por hipersensibilidad, nueve casos a PAN y cuatro a vasculitis del sistema nervioso central con datos clínicos e histológicos insuficientes que impidieron su clasificación adecuada. En el presente análisis sólo incluimos 7 casos de PAN en los que estuvo disponible el protocolo de autopsia y un caso más de la consulta externa del servicio de Reumatología del mismo hospital.

Se recabaron los síntomas de presentación y los predominantes durante el curso del padecimiento. Se revisaron los exámenes de laboratorio efectuados. Desde el punto de vista histológico se investigó el tamaño y tipo de vaso afectado el tipo de infiltrado en la pared vascular y los órganos a los que se extendió la vasculitis, se correlacionaron los datos clínicos con los hallazgos histológicos.

TABLA NUM. 2

VASCULITIS EN MATERIAL DE AUTOPSIA

| Diagnóstico anatómico | Núm. de casos |
|---|---------------|
| SECUNDARIAS A DIVERSOS PADECIMIENTOS REUMATICOS | 37 |
| POLIARTERITIS NODOSA | 9 |
| VASCULITIS POR HIPERSENSIBILIDAD | 3 |
| GRANULOMATOSIS DE WEGENER | 1 |
| NO PRECISADA | 4 |
| Total | 54 |

Resultados

De los ocho pacientes, cinco fueron del sexo masculino; la edad varió de 26 a 63 años con un promedio de 44; sólo en un paciente se recabó el antecedente de urticaria crónica, ninguno tuvo asma. De los ocho pacientes siete fallecieron, el otro vive, actualmente asintomático en tratamiento inmunosupresor. El tiempo de evolución del padecimiento varió de 4 a 48 meses, con un promedio de 19. Los diagnósticos clínicos presuncionales de los pacientes se señalan en la tabla 3. Sólo en uno de los casos de autopsia se sospechó PAN en vida del paciente.

TABLA NUM. 3

POLIARTERITIS NODOSA: DIAGNOSTICO PRE-MORTEM

| Diagnóstico clínico | Núm. de casos |
|------------------------------|---------------|
| POLIARTERITIS NODOSA | 2 |
| ENDARTERITIS GENERALIZADA | 1 |
| NEOPLASIA GASTRICA | 1 |
| LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO | 1 |
| GLOMERULOSCLEROSIS DIABETICA | 1 |
| DERMATOMIOSITIS | 1 |
| BRUCELOSIS | 1 |

Características clínicas

En todos los pacientes se encontró ataque al estado general, en especial fiebre y pérdida de peso. En la tabla 4 se anota la frecuencia de las manifestaciones por aparato y sistema.

Los síntomas generales fueron la manifestación universal, predominando la fiebre (presente en todos los pacientes) y la pérdida de peso. En seis de siete pacientes se encontraron alteraciones cutáneas, que incluyeron nodulaciones subcutáneas, livedo reticularis y pápulas purpúricas.

de estudios especializados, ^{8,9} es posible establecer un diagnóstico temprano, no obstante en nuestro hospital sólo hay dos casos reportados,^{10,11} uno de ellos hallazgo de autopsia. Por este motivo decidimos hacer una revisión de los casos que se han presentado en el Hospital General del Centro Médico La Raza (HGCMR) durante los últimos 13 años para conocer su frecuencia en nuestro medio, las formas clínicas de su presentación, su sospecha diagnóstica, y su correlación histopatológica.

TABLA NUM. 1

Clasificación de las vasculitis necrotizantes propuesta por Fink⁷

1. VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICAS (ANGEITIS POR HIPERSENSIBILIDAD)
 - A. PURPURA DE HENOCH-SCHONLEIN
 - B. VASCULITIS HIPOCOMPLEMENTEMICAS
 - C. CRIOGLOBULINEMIA ESENCIAL MIXTA
 - D. OTRAS VASCULITIS DERMICAS
2. VASCULITIS REUMATICAS
 - A. LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO
 - B. VASCULITIS REUMATOIDE
 - C. ESCLERODERMA
 - D. DERMATOMIOSITIS
 - E. FIEBRE REUMATICA AGUDA
3. VASCULITIS GRANULOMATOSAS
 - A. VASCULITIS ALERGICA DE CHURG-STRAUSS
 - B. GRANULOMATOSIS DE WEGENER
 - C. WEGENER LIMITADO
4. POLIARTERITIS NODOSA
 - A. TIPO CLASICO
 - B. TIPO LIMITADO (PIEL Y MUSCULO)
 - C. ASOCIADA A HEPATITIS B
 - D. VASCULITIS EN DROGADICTOS
 - E. SECUNDARIA A OTITIS MEDIA SEROSA
5. ARTERITIS DE CELULAS GIGANTES
 - A. ARTERITIS TEMPORAL
 - B. POLIMIALGIA REUMATICA
 - C. ARTERITIS DE TAKAYASU

Material y métodos

El estudio fue retrospectivo, se revisaron los protocolos de autopsia del HGCMR del periodo comprendido entre 1964 y 1976. Se seleccionaron los diagnósticos finales, en especial los catalogados como vasculitis. Así, de un total de 5277 autopsias, se contaron 54 casos con diagnóstico final de vasculitis (Tabla 2), 37 fueron secundarias a diversos padecimientos del tejido conjuntivo, uno a granulomatosis de Wegener, tres a vasculitis por hipersensibilidad, nueve casos a PAN y cuatro a vasculitis del sistema nervioso central con datos clínicos e histológicos insuficientes que impidieron su clasificación adecuada. En el presente análisis sólo incluimos 7 casos de PAN en los que estuvo disponible el protocolo de autopsia y un caso más de la consulta externa del servicio de Reumatología del mismo hospital.

Se recabaron los síntomas de presentación y los predominantes durante el curso del padecimiento. Se revisaron los exámenes de laboratorio efectuados. Desde el punto de vista histológico se investigó el tamaño y tipo de vaso afectado el tipo de infiltrado en la pared vascular y los órganos a los que se extendió la vasculitis, se correlacionaron los datos clínicos con los hallazgos histológicos

TABLA NUM. 2

VASCULITIS EN MATERIAL DE AUTOPSIA

| Diagnóstico anatómico | Núm. de casos |
|---|---------------|
| SECUNDARIAS A DIVERSOS PADECIMIENTOS REUMATICOS | 37 |
| POLIARTERITIS NODOSA | 9 |
| VASCULITIS POR HIPERSENSIBILIDAD | 3 |
| GRANULOMATOSIS DE WEGENER | 1 |
| NO PRECISADA | 4 |
| Total | 54 |

Resultados

De los ocho pacientes, cinco fueron del sexo masculino; la edad varió de 26 a 63 años con un promedio de 44; sólo en un paciente se recabó el antecedente de urticaria crónica, ninguno tuvo asma. De los ocho pacientes siete fallecieron, el otro vive, actualmente asintomático en tratamiento inmunosupresor. El tiempo de evolución del padecimiento varió de 4 a 48 meses, con un promedio de 19. Los diagnósticos clínicos presuncionales de los pacientes se señalan en la tabla 3. Sólo en uno de los casos de autopsia se sospechó PAN en vida del paciente.

TABLA NUM. 3

POLIARTERITIS NODOSA: DIAGNOSTICO PRE-MORTEM

| Diagnóstico clínico | Núm. de casos |
|------------------------------|---------------|
| POLIARTERITIS NODOSA | 2 |
| ENDARTERITIS GENERALIZADA | 1 |
| NEOPLASIA GASTRICA | 1 |
| LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO | 1 |
| GLOMERULOSCLEROSIS DIABETICA | 1 |
| DERMATOMIOSITIS | 1 |
| BRUCELOSIS | 1 |

Características clínicas

En todos los pacientes se encontró ataque al estado general, en especial fiebre y pérdida de peso. En la tabla 4 se anota la frecuencia de las manifestaciones por aparato y sistema.

Los síntomas generales fueron la manifestación universal, predominando la fiebre (presente en todos los pacientes) y la pérdida de peso. En seis de siete pacientes se encontraron alteraciones cutáneas, que incluyeron nodulaciones subcutáneas, livedo reticularis y pápulas purpúricas.

TABLA NUM. 4
MANIFESTACIONES CLINICAS
DE LOS 8 PACIENTES
CON POLIARTERITIS NODOSA

| Manifestación clínica | Núm. de casos | % |
|-------------------------------------|---------------|------------|
| SINTOMAS GENERALES | 8 | 100 |
| FIEBRE | 8 | 100 |
| PERDIDA DE PESO | 7 | 87 |
| RENALES | 8 | 100 |
| ALTERACIONES DEL SEDIMENTO URINARIO | 8 | 100 |
| HIPERTENSION ARTERIAL | 6 | 75 |
| RETENCION AZOADA | 6 | 75 |
| DIGESTIVAS | 7 | 87 |
| DOLOR ABDOMINAL | 4 | 40 |
| HEMORRAGIA | 3 | 37 |
| VOMITOS | 3 | 37 |
| DIARREA | 2 | 25 |
| DISFAGIA | 1 | 12 |
| CUTANEAS | 7 | 87 |
| PAPULAS PURPURICAS | 3 | 37 |
| LIVEDO RETICULARE | 2 | 25 |
| NODULOS SUBCUTANEOS | 1 | 12 |
| PAPULAS ERITEMATOSAS | 1 | 12 |
| MUSCULOESQUELETICAS | 5 | 62 |
| MIALGIAS | 5 | 62 |
| ARTRALGIAS | 5 | 62 |
| ARTRITIS | 2 | 25 |
| DEBILIDAD MUSCULAR | 2 | 25 |
| NEUROLOGICAS | 3 | 37 |
| CENTRAL | 2 | 25 |
| PERIFERICO | 1 | 12 |
| PULMONARES | 2 | 25 |
| NEUMONIA | 1 | 12 |
| EDEMA PULMONAR | 1 | 12 |
| CARDIOVASCULARES | 1 | 12 |
| INFARTO AGUDO DEL MIOCARDIO | 1 | 12 |

El daño renal estuvo presente en todos los pacientes, en cinco de siete casos se encontró hipertensión arterial, en tres hubo retención de elementos azoados y en los siete pacientes en que se estudió, el examen general de orina fue anormal, mostrando todos albuminuria variable y en seis, además, hematuria microscópica.

En siete pacientes hubo sintomatología digestiva, en la que el dolor abdominal fue el dato más frecuente, poco específico en sus características. En tres casos hubo además, sangrado de tubo digestivo.

Los síntomas musculoesqueléticos se encontraron en dos terceras partes de los pacientes, e incluyeron artralgias y mialgias en todos; sólo en dos hubo artritis de grandes articulaciones.

En dos casos de nuestra serie hubo síntomas respiratorios, pero consecuencia en uno de proceso neumónico agregado y en el otro insuficiencia cardíaca y edema agudo del pulmón.

También en dos casos se presentó sintomatología del sistema nervioso central, presentándose en ambos como accidente vascular cerebral; uno de ellos de tipo oclusivo y el otro hemorrágico; en los dos había antecedentes de hipertensión arterial. En estos dos pacientes dicha complicación fue la causa de la muerte.

Un paciente presentó neuropatía periférica, del tipo de la mononeuritis múltiple del ciático poplíteo externo derecho.

Al analizar los exámenes de laboratorio (Fig. 1), las alteraciones encontradas con mayor regularidad fueron: velocidad de sedimentación acelerada en todos ellos y leucocitosis en seis casos, en cuatro por arriba de 20,000 y en los otros dos por arriba de 30,000 células/mm³. Cinco pacientes mostraron anemia de grado variable, de tipo normocítico y normocrómico y sólo en un caso hubo eosinofilia.

El análisis de orina mostró albuminuria en todos los casos, hematuria en seis y cilindros abundantes en cuatro. Sólo en cuatro pacientes se integró el sedimento "telescopiado".

En 3 de 4 pacientes se encontró factor reumatoide positivo. En el único paciente visto en los últimos dos años, se realizaron diversos estudios inmunológicos que revelaron: elevación de IgG y de IgA; normalidad en la fracción C3 del complemento y en forma repetida la presencia de antígeno Australia circulante. Las pruebas de funcionamiento hepático han sido siempre normales.

Hallazgos de autopsia

Los cambios histológicos característicos de una vasculitis necrotizante se encontraron afectando a diversos órganos y, como podemos ver en la figura 2, en todos se encontró daño renal. En orden decreciente la afectación anatómica incluyó tubo digestivo, corazón, páncreas, gónadas, sistema nervioso central, bazo, hígado, piel, músculo, etc.

En general, los hallazgos macroscópicos fueron compatibles con el diagnóstico de PAN, con engrosamientos nodulares en los trayectos de arterias de diferentes órganos, zonas de infarto, de hemorragia y de cicatrización.

Microscópicamente, los vasos afectados estaban edematosos, con necrosis fibrinoide en todos los casos y trombosis y recanalización en algunos de ellos. (Figuras 3 y 4). Sólo en un caso se encontró formación de granulomas, el tipo de infiltrado en todos los casos fue de mononucleares y polimorfonucleares (neutrófilos, monocitos y macrófagos); en ninguno se encontraron eosinófilos.

Habitualmente, las arterias con más daño fueron las de mediano calibre. En un paciente, el que presentó granulomas, los vasos afectados fueron también de pequeño calibre y solamente en un caso hubo afectación de las arterias de gran calibre, habiendo presentado trombosis del tronco tibioperoneo.

Discusión

Son conocidas las limitaciones que ofrece un estudio retrospectivo, máxime cuando incluye el análisis de un número reducido de casos. Sin embargo, ello no invalida algunas conclusiones que tenemos al término de esta revisión. A pesar de la pobre frecuencia con que se encontró vasculitis sistémica en el material de autopsia revisado en los últimos 13 años, que representa el 1.02 por ciento del total de autopsias realizadas, cree-

TABLA NUM. 4
MANIFESTACIONES CLINICAS
DE LOS 8 PACIENTES
CON POLIARTERITIS NODOSA

| Manifestación clínica | Núm. de casos | % |
|-------------------------------------|---------------|-----|
| SINTOMAS GENERALES | 8 | 100 |
| FIEBRE | 8 | 100 |
| PERDIDA DE PESO | 7 | 87 |
| RENALES | 8 | 100 |
| ALTERACIONES DEL SEDIMENTO URINARIO | 8 | 100 |
| HIPERTENSION ARTERIAL | 6 | 75 |
| RETENCION AZOADA | 6 | 75 |
| DIGESTIVAS | 7 | 87 |
| DOLOR ABDOMINAL | 4 | 40 |
| HEMORRAGIA | 3 | 37 |
| VOMITOS | 3 | 37 |
| DIARREA | 2 | 25 |
| DISFAGIA | 1 | 12 |
| CUTANEAS | 7 | 87 |
| PAPULAS PURPURICAS | 3 | 37 |
| LIVEDO RETICULANE | 2 | 25 |
| NODULOS SUBCUTANEOS | 1 | 12 |
| PAPULAS ERITEMATOSAS | 1 | 12 |
| MUSCULOESQUELETICAS | 5 | 62 |
| MIALGIAS | 5 | 62 |
| ARTRALGIAS | 5 | 62 |
| ARTRITIS | 2 | 25 |
| DEBILIDAD MUSCULAR | 2 | 25 |
| NEUROLOGICAS | 3 | 37 |
| CENTRAL | 2 | 25 |
| PERIFERICO | 1 | 12 |
| PULMONARES | 2 | 25 |
| NEUMONIA | 1 | 12 |
| EDEMA PULMONAR | 1 | 12 |
| CARDIOVASCULARES | 1 | 12 |
| INFARTO AGUDO DEL MIOCARDIO | 1 | 12 |

El daño renal estuvo presente en todos los pacientes, en cinco de siete casos se encontró hipertensión arterial, en tres hubo retención de elementos azoados y en los siete pacientes en que se estudió, el examen general de orina fue anormal, mostrando todos albuminuria variable y en seis, además, hematuria microscópica.

En siete pacientes hubo sintomatología digestiva, en la que el dolor abdominal fue el dato más frecuente, poco específico en sus características. En tres casos hubo además, sangrado de tubo digestivo.

Los síntomas musculoesqueléticos se encontraron en dos terceras partes de los pacientes, e incluyeron artralgias y mialgias en todos; sólo en dos hubo artritis de grandes articulaciones.

En dos casos de nuestra serie hubo síntomas respiratorios, pero consecuencia en uno de proceso neumónico agregado y en el otro insuficiencia cardíaca y edema agudo del pulmón.

También en dos casos se presentó sintomatología del sistema nervioso central, presentándose en ambos como accidente vascular cerebral; uno de ellos de tipo oclusivo y el otro hemorrágico; en los dos había antecedentes de hipertensión arterial. En estos dos pacientes dicha complicación fue la causa de la muerte.

Un paciente presentó neuropatía periférica, del tipo de la mononeuritis múltiple del ciático poplíteo externo derecho.

Al analizar los exámenes de laboratorio (Fig. 1), las alteraciones encontradas con mayor regularidad fueron: velocidad de sedimentación acelerada en todos ellos y leucocitosis en seis casos, en cuatro por arriba de 20,000 y en los otros dos por arriba de 30,000 células/mm³. Cinco pacientes mostraron anemia de grado variable, de tipo normocítico y normocrómico y sólo en un caso hubo eosinofilia.

El análisis de orina mostró albuminuria en todos los casos, hematuria en seis y cilindros abundantes en cuatro. Sólo en cuatro pacientes se integró el sedimento "telescopiado".

En 3 de 4 pacientes se encontró factor reumatoide positivo. En el único paciente visto en los últimos dos años, se realizaron diversos estudios inmunológicos que revelaron: elevación de IgG y de IgA; normalidad en la fracción C3 del complemento y en forma repetida la presencia de antígeno Australia circulante. Las pruebas de funcionamiento hepático han sido siempre normales.

Hallazgos de autopsia

Los cambios histológicos característicos de una vasculitis necrotizante se encontraron afectando a diversos órganos y, como podemos ver en la figura 2, en todos se encontró daño renal. En orden decreciente la afectación anatómica incluyó tubo digestivo, corazón, páncreas, gónadas, sistema nervioso central, bazo, hígado, piel, músculo, etc.

En general, los hallazgos macroscópicos fueron compatibles con el diagnóstico de PAN, con engrosamientos nodulares en los trayectos de arterias de diferentes órganos, zonas de infarto, de hemorragia y de cicatrización.

Microscópicamente, los vasos afectados estaban edematosos, con necrosis fibrinoide en todos los casos y trombosis y recanalización en algunos de ellos. (Figuras 3 y 4). Sólo en un caso se encontró formación de granulomas, el tipo de infiltrado en todos los casos fue de mononucleares y polimorfonucleares (neutrófilos, monocitos y macrófagos); en ninguno se encontraron eosinófilos.

Habitualmente, las arterias con más daño fueron las de mediano calibre. En un paciente, el que presentó granulomas, los vasos afectados fueron también de pequeño calibre y solamente en un caso hubo afectación de las arterias de gran calibre, habiendo presentado trombosis del tronco tibioperoneo.

Discusión

Son conocidas las limitaciones que ofrece un estudio retrospectivo, máxime cuando incluye el análisis de un número reducido de casos. Sin embargo, ello no invalida algunas conclusiones que tenemos al término de esta revisión. A pesar de la pobre frecuencia con que se encontró vasculitis sistémica en el material de autopsia revisado en los últimos 13 años, que representa el 1.02 por ciento del total de autopsias realizadas, cree-

TABLA NUM. 4
MANIFESTACIONES CLINICAS
DE LOS 8 PACIENTES
CON POLIARTERITIS NODOSA

| Manifestación clínica | Núm. de casos | % |
|-------------------------------------|---------------|-----|
| SINTOMAS GENERALES | 8 | 100 |
| FIEBRE | 8 | 100 |
| PERDIDA DE PESO | 7 | 87 |
| RENALES | 8 | 100 |
| ALTERACIONES DEL SEDIMENTO URINARIO | 8 | 100 |
| HIPERTENSION ARTERIAL | 6 | 75 |
| RETENCION AZOADA | 6 | 75 |
| DIGESTIVAS | 7 | 87 |
| DOLOR ABDOMINAL | 4 | 40 |
| HEMORRAGIA | 3 | 37 |
| VOMITOS | 3 | 37 |
| DIARREA | 2 | 25 |
| DISFAGIA | 1 | 12 |
| CUTANEAS | 7 | 87 |
| PAPULAS PURPURICAS | 3 | 37 |
| LIVEDO RETICULARIS | 2 | 25 |
| NODULOS SUBCUTANEOS | 1 | 12 |
| PAPULAS ERITEMATOSAS | 1 | 12 |
| MUSCULOESQUELETICAS | 5 | 62 |
| MIALGIAS | 5 | 62 |
| ARTRALGIAS | 5 | 62 |
| ARTRITIS | 2 | 25 |
| DEBILIDAD MUSCULAR | 2 | 25 |
| NEUROLOGICAS | 3 | 37 |
| CENTRAL | 2 | 25 |
| PERIFERICO | 1 | 12 |
| PULMONARES | 2 | 25 |
| NEUMONIA | 1 | 12 |
| EDEMA PULMONAR | 1 | 12 |
| CARDIOVASCULARES | 1 | 12 |
| INFARTO AGUDO DEL MIOCARDIO | 1 | 12 |

El daño renal estuvo presente en todos los pacientes, en cinco de siete casos se encontró hipertensión arterial, en tres hubo retención de elementos azoados y en los siete pacientes en que se estudió, el examen general de orina fue anormal, mostrando todos albuminuria variable y en seis, además, hematuria microscópica.

En siete pacientes hubo sintomatología digestiva, en la que el dolor abdominal fue el dato más frecuente, poco específico en sus características. En tres casos hubo además, sangrado de tubo digestivo.

Los síntomas musculoesqueléticos se encontraron en dos terceras partes de los pacientes, e incluyeron artralgias y mialgias en todos; sólo en dos hubo artritis de grandes articulaciones.

En dos casos de nuestra serie hubo síntomas respiratorios, pero consecuencia en uno de proceso neumónico agregado y en el otro insuficiencia cardíaca y edema agudo del pulmón.

También en dos casos se presentó sintomatología del sistema nervioso central, presentándose en ambos como accidente vascular cerebral; uno de ellos de tipo oclusivo y el otro hemorrágico; en los dos había antecedentes de hipertensión arterial. En estos dos pacientes dicha complicación fue la causa de la muerte.

Un paciente presentó neuropatía periférica, del tipo de la mononeuritis múltiple del ciático poplíteo externo derecho.

Al analizar los exámenes de laboratorio (Fig. 1), las alteraciones encontradas con mayor regularidad fueron: velocidad de sedimentación acelerada en todos ellos y leucocitosis en seis casos, en cuatro por arriba de 20,000 y en los otros dos por arriba de 30,000 células/mm³. Cinco pacientes mostraron anemia de grado variable, de tipo normocítico y normocrómico y sólo en un caso hubo eosinofilia.

El análisis de orina mostró albuminuria en todos los casos, hematuria en seis y cilindros abundantes en cuatro. Sólo en cuatro pacientes se integró el sedimento "telescopiado".

En 3 de 4 pacientes se encontró factor reumatoide positivo. En el único paciente visto en los últimos dos años, se realizaron diversos estudios inmunológicos que revelaron: elevación de IgG y de IgA; normalidad en la fracción C3 del complemento y en forma repetida la presencia de antígeno Australia circulante. Las pruebas de funcionamiento hepático han sido siempre normales.

Hallazgos de autopsia

Los cambios histológicos característicos de una vasculitis necrotizante se encontraron afectando a diversos órganos y, como podemos ver en la figura 2, en todos se encontró daño renal. En orden decreciente la afectación anatómica incluyó tubo digestivo, corazón, páncreas, gónadas, sistema nervioso central, bazo, hígado, piel, músculo, etc.

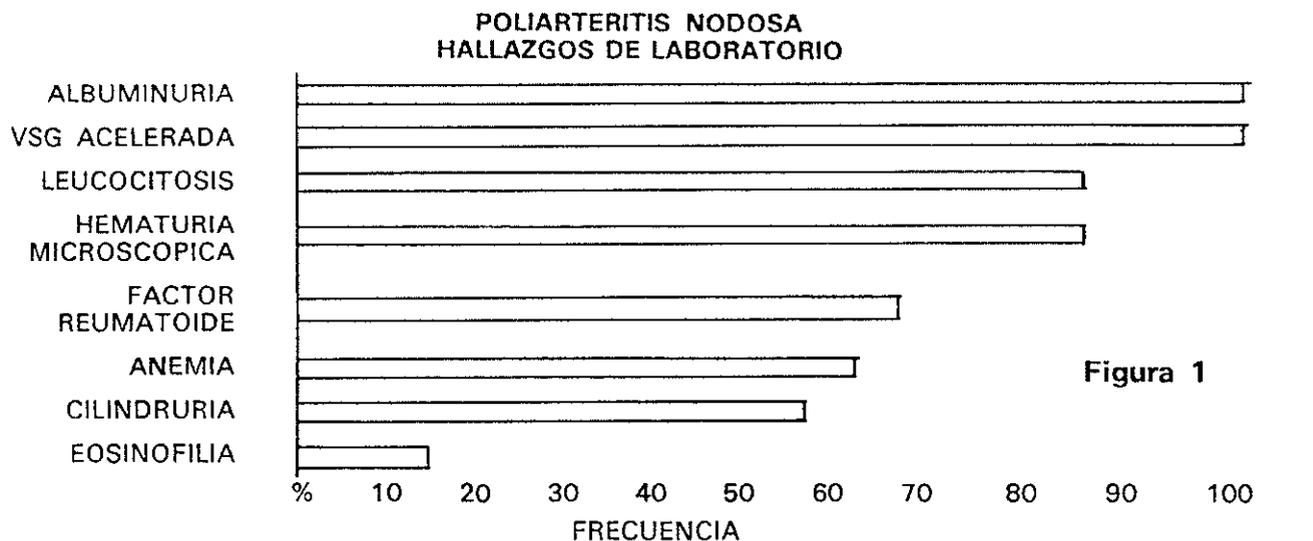
En general, los hallazgos macroscópicos fueron compatibles con el diagnóstico de PAN, con engrosamientos nodulares en los trayectos de arterias de diferentes órganos, zonas de infarto, de hemorragia y de cicatrización.

Microscópicamente, los vasos afectados estaban edematosos, con necrosis fibrinoide en todos los casos y trombosis y recanalización en algunos de ellos. (Figuras 3 y 4). Sólo en un caso se encontró formación de granulomas, el tipo de infiltrado en todos los casos fue de mononucleares y polimorfonucleares (neutrófilos, monocitos y macrófagos); en ninguno se encontraron eosinófilos.

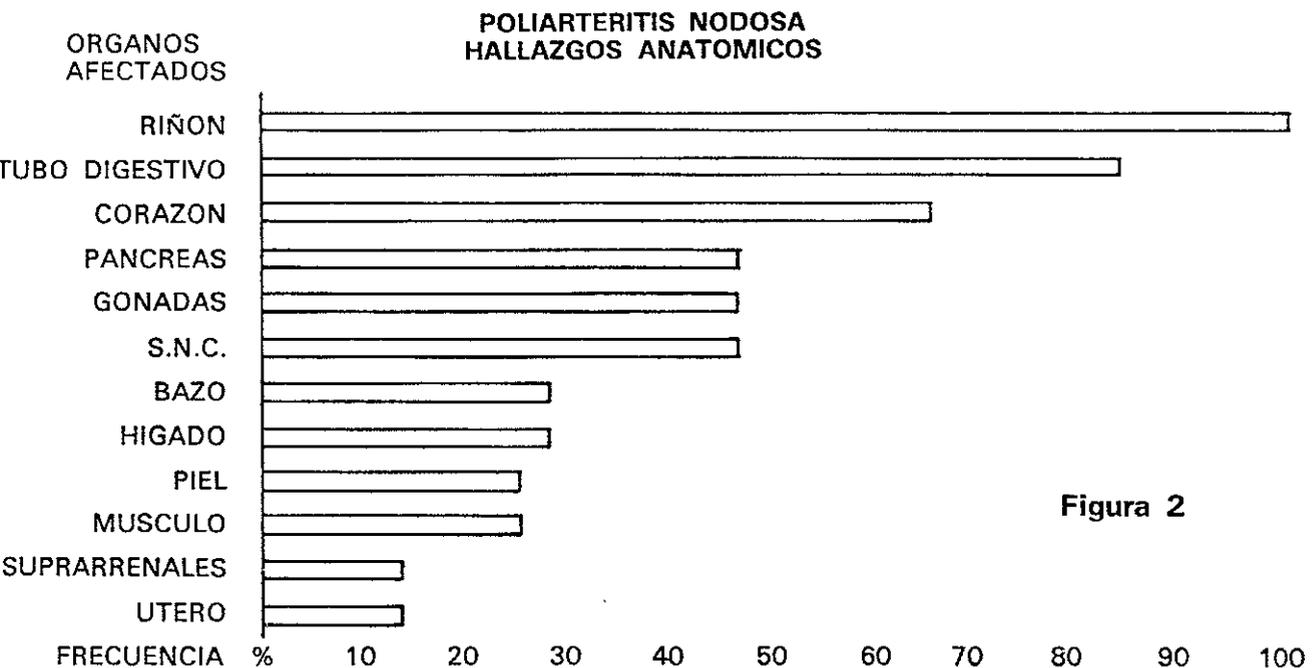
Habitualmente, las arterias con más daño fueron las de mediano calibre. En un paciente, el que presentó granulomas, los vasos afectados fueron también de pequeño calibre y solamente en un caso hubo afectación de las arterias de gran calibre, habiendo presentado trombosis del tronco tibioperoneo.

Discusión

Son conocidas las limitaciones que ofrece un estudio retrospectivo, máxime cuando incluye el análisis de un número reducido de casos. Sin embargo, ello no invalida algunas conclusiones que tenemos al término de esta revisión. A pesar de la pobre frecuencia con que se encontró vasculitis sistémica en el material de autopsia revisado en los últimos 13 años, que representa el 1.02 por ciento del total de autopsias realizadas, cree-



Hallazgos de laboratorio en los ocho pacientes.



Hallazgos de autopsia en siete casos, las barras indican el porcentaje de casos en los que se encontró vasculitis por aparatos y sistemas.

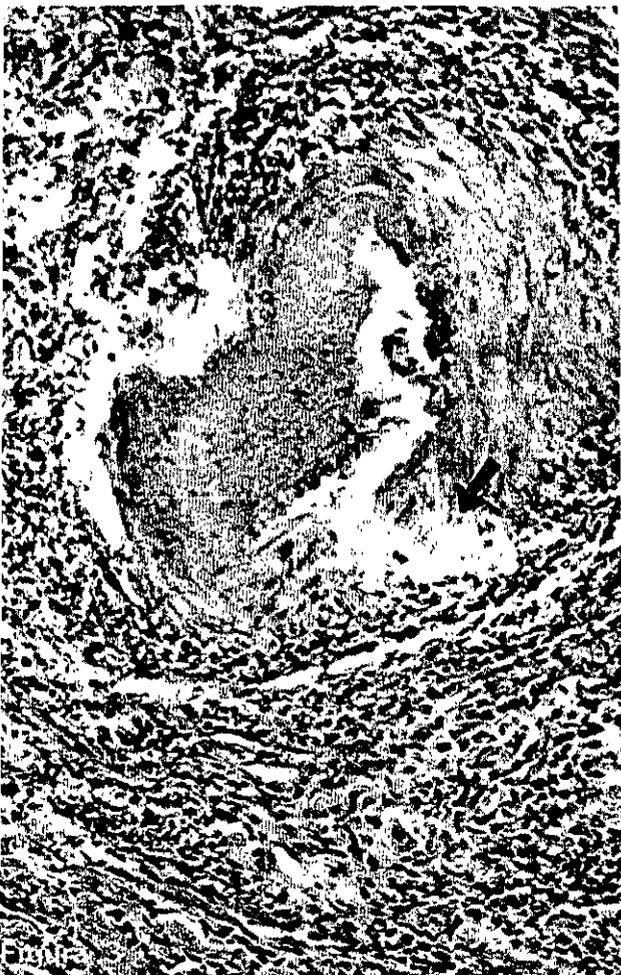
mos que su importancia radica en la pobre sospecha diagnóstica que aún priva en nuestro hospital al enfrentarse a padecimientos sistémicos, inflamatorios y de curso rápido.

Sólo en uno de los casos se tuvo como posibilidad diagnóstica pre-mortem la de PAN. En dos casos se mencionó la sospecha de un padecimiento del tejido conjuntivo y en tres casos más se pensó respectivamente en una causa neoplástica, infecciosa e inespecífica vascular.

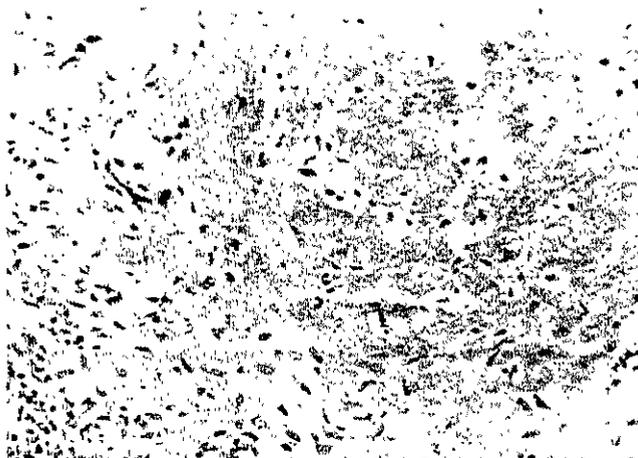
La presentación clínica de los pacientes en esta serie estuvo de acuerdo con lo señalado clásicamente en el curso de la enfermedad: hipertensión arterial, daño renal, fiebre y ataque al estado general progresivos.^{6, 12, 13}

Es importante recordar que los hallazgos angiográficos pueden ser diagnósticos de PAN;⁸ la imagen característica es la de múltiples aneurismas arteriales; su indicación necesariamente deberá basarse en la sospecha de una enfermedad multisistémica, vascular y progresiva. En ninguno de los siete casos de autopsia aquí revisados se recurrió a tal estudio.

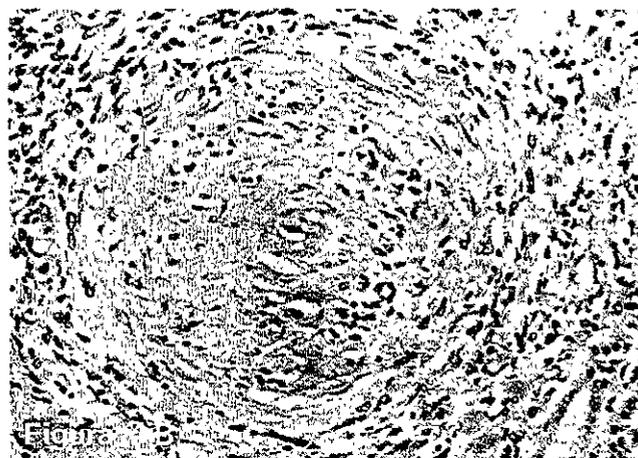
La participación renal es de los hallazgos más frecuentes en la PAN; en la mayoría de los casos se encuentra hipertensión arterial^{6, 12, 13} y sedimento urinario telescopiado, consistente en albuminuria, hematuria y cilindruria. Todos nuestros pacientes tuvieron daño renal y la manifestación más frecuente fue la albuminuria. El daño más frecuente es en las arterias arcuatas y la hipertensión arterial es secundaria a la trombosis y recanalización de las arterias.⁶



Arteria de mediano calibre con lesión crónica con fibrosis, infiltrado inflamatorio. Se encuentra ruptura de la media y formación de aneurisma (flecha). La luz vascular está muy disminuida (400x).



Se observa la pared de una arteria de mediano calibre con necrosis fibrinoide, escaso infiltrado inflamatorio constituido principalmente por polimorfonucleares. (400x).



Arteria de mediano calibre con una lesión crónica en la que predomina la fibrosis y la luz está ocluida por completo (400x).

La afección de tubo digestivo es frecuente y sus manifestaciones muy variadas,¹⁴⁻¹⁷ semejantes a las de nuestra serie, cuatro pacientes presentaron dolor abdominal que no fue característico y dos de ellos sanaron de tubo digestivo. Se han descrito colecistitis¹⁴ e infartos intestinales,¹⁸ pero ninguno de nuestros pacientes presentó estas complicaciones.

Llama la atención la alta frecuencia con que se encontró vasculitis en corazón, sólo en un caso con manifestaciones clínicas, aquí la correlación histopatológica fue pobre. En la PAN del adulto la vasculitis miocárdica es poco frecuente,⁶ no así en los casos pediátricos, en especial aquellos menores de un año, donde se observa con gran frecuencia.¹⁹

Aproximadamente la mitad de los casos de PAN presentan afección neurológica,¹² sin embargo, no es común que involucre al sistema nervioso central. En dos de los casos aquí presentados se encontró infiltrado celular y necrosis fibrinoide de las arterias cerebrales, lo que pone de manifiesto el proceso necrotizante vascular característico de la enfermedad. Sólo en un paciente se refirió neuropatía periférica, posiblemente su frecuencia haya sido mayor, aunque no fue precisada en los expedientes clínicos.

Por otro lado, en un 86 por ciento de los casos (siete) se encontró afección cutánea, frecuencia también por arriba de lo señalado en otras series,^{12, 13} en

las que oscila del 27 al 58 por ciento. Esto nuevamente llama la atención sobre la utilidad de realizar biopsia de piel y/o de músculo en estos pacientes, más aun cuando se acompaña de estudio de inmunofluorescencia. La falta de correlación entre afección clínica y hallazgos anatómicos en nuestra serie puede deberse a que los fragmentos de piel tomados no hayan sido seleccionados en forma adecuada de alguna lesión.

La vasculitis de arterias pulmonares no es frecuente en la PAN,^{6, 12, 13} solamente en arterias bronquiales.²⁰ El daño en arterias pulmonares debe hacernos sospechar otro padecimiento, en especial la granulomatosis de Wegener y la vasculitis de Churg Strauss, padecimientos incluidos por Rose entre el grupo que él denominó "poliarteritis nodosa con involucro pulmonar".⁶ Este autor señaló la importancia de distinguir a los casos con daño pulmonar, ya que habitualmente éstos cursaban con un pronóstico más severo y una pobre respuesta al tratamiento, pero la introducción de la ciclofosfamida para el tratamiento de la granulomatosis de Wegener ha cambiado este concepto.^{21, 22} En nuestra serie dos pacientes tuvieron sintomatología pulmonar, pero no fue secundaria en ninguno a la PAN; histológicamente en un caso se encontraron cambios vasculares, pero sólo se trató de un engrosamiento de la media, lo cual no puede considerarse como vasculitis.

ESTA TESIS NO SALE EN LA BIBLIOTECA

Los datos de laboratorio encontrados en nuestro estudio no difieren de lo señalado en la literatura: la ausencia de eosinofilia no debe de extrañarnos, ya que no es característica de la PAN.²³

Las alteraciones inmunológicas en la PAN no son características,²³ pero es frecuente encontrar factor reumatoide y en algunos estudios se han demostrado complejos inmunes circulantes,²¹ las inmunoglobulinas frecuentemente se elevan y los niveles de C3 permanecen in cambio.²¹

Las alteraciones histológicas típicas consisten en necrosis fibrinoide de las arterias de mediano calibre, con infiltrado mononuclear y de neutrófilos, similar a lo encontrado en nuestra serie.

La etiología de la PAN es desconocida, se ha sugerido que el daño a la pared vascular sea mediado por complejos inmunes, sin embargo, se han encontrado cambios similares en la hipertensión arterial maligna²⁵ y en arteritis mesentérica secundaria a la resección de coartación aórtica²⁰ y en ninguno de estos casos participan complejos inmunes sino mecanismos hemodinámicos. Posiblemente su etiología sea multifactorial. Uno de nuestros pacientes, el número 8, ha tenido en forma persistente antígeno Australia circulante, sugiriendo la posibilidad de que los complejos inmunes de éste y su anticuerpo específico sean los responsables del daño vascular, ya que ha sido descrito un cuadro similar a la PAN clásica en donde se han demostrado complejos inmunes²⁴ y antígeno Australia circulantes.

Podemos concluir que la frecuencia de PAN en material de autopsia en nuestro hospital es baja (0.02 por ciento); los siete casos revisados en forma retrospectiva reunían suficientes datos clínicos para apoyar la posibilidad de PAN, en base a que se conjugaban las principales manifestaciones clásicas de la enfermedad; sin embargo, sólo en un caso se tuvo sospecha clínica pre-mortem. En ningún caso se basó clínicamente la necesidad de estudios angiográficos ni biopsias, necesarias para establecer el diagnóstico.

Histológicamente, todos, menos uno de los casos de autopsia corresponden a la poliarteritis nodosa clásica según la clasificación de Fink.⁷ El otro caso parece corresponder a un grupo recién descrito de vasculitis denominada arteritis de células gigantes visceral diseminada.²⁶

A pesar de los conceptos cambiantes acerca de esta entidad, de su relación etiológica diversa; es necesario pensar en su diagnóstico en todo caso de hipertensión arterial progresiva, daño renal y ataque al estado general, habitualmente con fiebre. La importancia de ello es poder ofrecer al paciente alguna posibilidad terapéutica.

BIBLIOGRAFIA

1. Kussmaul A, Maier R: Ueber eine bisher nicht beschriebene eigenthümliche arterienerkrankung (Periarteritis nodosa), die mit morbus brightii und rapid fortschreitender allgemeiner muskellähmung einhergeht. *Deutsche Arch Klin Med* 1:484, 1866. (Citado por Frohnert y Sheeps, ref. 12)
2. Nuzum JW, Nuzum JW: Polyarteritis nodosa: statistical review of one-hundred seventy-five cases of the literature and report of a typical case. *Arch Intern Med* 94:942-955, 1954.
3. Mowrey FH, Lundberg EA: The clinical manifestations of essential polyangiitis (periarteritis nodosa) with emphasis on the hepatic manifestations. *Ann Intern Med* 40:1145-1164, 1954.
4. Rose GA: The natural history of polyarteritis. *Br Med J* 2:1148-1152, 1957.
5. Zeek PM: Periarteritis nodosa and other forms of necrotizing angiitis. *N Engl J Med* 248:764-772, 1953.
6. Rose GA, Spencer H: Polyarteritis nodosa. *Quart J Med* 26:43-81, 1957.
7. Fink CW: Polyarteritis nodosa and other diseases with necrotizing vasculitis in childhood. *Arthritis Rheum* 20:378-384, 1977 suppl.
8. Bron KM, Strott CA, Shapiro AP: The diagnostic value of angiographic observations in polyarteritis nodosa. *Arch Intern Med* 116:450-454, 1966.
9. Fleming RJ, Stern LZ: Multiple intraparenchymal renal aneurysms in polyarteritis nodosa. *Radiology* 84:100-103, 1965.
10. Alcocer J, Fraga A, Gudiño, et al: Poliarteritis nodosa con agenesia renal y tratamiento inmunosupresor. *Prensa Méd Mex* 41:231-234, 1976.
11. Moreno J, Ramírez E, Uranga ML: Caso anatomoclínico. *Residente* 1:65-73, 1976.
12. Frohnert PP, Sheeps SG: Long-term follow-up study of polyarteritis nodosa. *Am J Med* 43:8-14, 1967.
13. Sairanen E, Wasastjerna C: Periarteritis nodosa. A ten-year follow-up study of ten cases. *Acta Med Scand* 191:501-504, 1972.
14. LiVolsi VA, Perzin KH, Porter M: Polyarteritis nodosa of the gallbladder presenting as acute cholecystitis. *Gastroenterology* 65:115-123, 1973.
15. Cabal E, Holtz S: Polyarteritis as a cause of intestinal hemorrhage. *Gastroenterology* 61:99-105, 1971.
16. Painter RW: Sequential gastrointestinal complications of polyarteritis nodosa. *Am J Gastroent* 55:383-386, 1971.
17. Cowan RE, Mallinson CN, Thomas GE, et al: Polyarteritis nodosa of the liver: a report of two cases. *Postgraduate Med J* 53:89-93, 1977.
18. Dollery CT: Polyarteritis nodosa. *Br Med J* 1:827-829, 1969.
19. Reimold EW, Weinberg AG, Fink CW, et al: Polyarteritis in children. *Am J Dis Child* 130:534-541, 1976.
20. Alarcón-Segovia D: The necrotizing vasculitides: a new pathogenetic classification. *Med Clin North Am* 61:241-260, 1977.
21. Fauci AS, Wolff SM: Wegener's granulomatosis: studies in eighteen patients and a review of the literature. *Medicine* 52:535-559, 1973.
22. Reza MJ, Dornfeld L, Goldberg LS, et al: Wegener's granulomatosis. Long-term follow-up of patients treated with cyclophosphamide. *Arthritis Rheum* 18:501-506, 1975.
23. Conn DL, McDuffie FC, Holley KE, et al: Immunologic mechanisms in systemic vasculitis. *Mayo Clin Proc* 51:511-518, 1976.
24. Fye KH, Becker MJ, Theofilopoulos AK, et al: Immune complexes in hepatitis B antigen-associated periarteritis nodosa. Detection by antibody-dependent cell-mediated cytotoxicity and the Raji cell assay. *Am J Med* 62:783-791, 1977.
25. Goldberger E: Etiology and pathogenesis of syndromes associated with periarteritis nodosa lesions. A unified theory. *Am J Cardiol* 3:656-667, 1959.
26. Lie JT: Disseminated visceral giant cell arteritis. Histopathologic description and differentiation with other granulomatous vasculitides. *Am J Clin Pathol* 69:299-305, 1978.

Los datos de laboratorio encontrados en nuestro estudio no difieren de lo señalado en la literatura: la ausencia de eosinofilia no debe de extrañarnos, ya que no es característica de la PAN.²¹

Las alteraciones inmunológicas en la PAN no son características,²³ pero es frecuente encontrar factor reumatoide y en algunos estudios se han demostrado complejos inmunes circulantes,²⁴ las inmunoglobulinas frecuentemente se elevan y los niveles de C3 permanecen sin cambio.²¹

Las alteraciones histológicas típicas consisten en necrosis fibrinoide de las arterias de mediano calibre, con infiltrado mononuclear y de neutrófilos, similar a lo encontrado en nuestra serie.

La etiología de la PAN es desconocida, se ha sugerido que el daño a la pared vascular sea mediado por complejos inmunes, sin embargo, se han encontrado cambios similares en la hipertensión arterial maligna²⁵ y en arteritis mesentérica secundaria a la resección de coartación aórtica²⁰ y en ninguno de estos casos participan complejos inmunes sino mecanismos hemodinámicos. Posiblemente su etiología sea multifactorial. Uno de nuestros pacientes, el número 8, ha tenido en forma persistente antígeno Australia circulante, sugiriendo la posibilidad de que los complejos inmunes de éste y su anticuerpo específico sean los responsables del daño vascular, ya que ha sido descrito un cuadro similar a la PAN clásica en donde se han demostrado complejos inmunes²⁴ y antígeno Australia circulantes.

Podemos concluir que la frecuencia de PAN en material de autopsia en nuestro hospital es baja (0.02 por ciento); los siete casos revisados en forma retrospectiva reúnan suficientes datos clínicos para apoyar la posibilidad de PAN, en base a que se conjugaban las principales manifestaciones clásicas de la enfermedad; sin embargo, sólo en un caso se tuvo sospecha clínica pre-mortem. En ningún caso se basó clínicamente la necesidad de estudios angiográficos ni biopsias, necesarias para establecer el diagnóstico.

Histológicamente, todos, menos uno de los casos de autopsia corresponden a la poliarteritis nodosa clásica según la clasificación de Fink.⁷ El otro caso parece corresponder a un grupo recién descrito de vasculitis denominada arteritis de células gigantes visceral diseminada.²⁶

A pesar de los conceptos cambiantes acerca de esta entidad, de su relación etiológica diversa; es necesario pensar en su diagnóstico en todo caso de hipertensión arterial progresiva, daño renal y ataque al estado general, habitualmente con fiebre. La importancia de ello es poder ofrecer al paciente alguna posibilidad terapéutica.

BIBLIOGRAFIA

1. Kussmaul A, Maier R: Ueber eine bisher nicht beschriebene eigenthümliche arterienerkrankung (Periarteritis nodosa), die mit morbus brightii und rapid fortschreitender allgemeiner muskellähmung einhergeht. *Deutsche Arch Klin Med* 1:484, 1866. (Citado por Frohnert y Sheeps, ref. 12)
2. Nuzum JW, Nuzum JW: Polyarteritis nodosa: statistical review of one-hundred seventy-five cases of the literature and report of a typical case. *Arch Intern Med* 94:942-955, 1954.
3. Mowrey FH, Lundberg EA: The clinical manifestations of essential polyangiitis (periarteritis nodosa) with emphasis on the hepatic manifestations. *Ann Intern Med* 40:1145-1164, 1954.
4. Rose GA: The natural history of polyarteritis. *Br Med J* 2:1148-1152, 1957.
5. Zeek PM: Periarteritis nodosa and other forms of necrotizing angiitis. *N Engl J Med* 248:764-772, 1953.
6. Rose GA, Spencer H: Polyarteritis nodosa. *Quart J Med* 26:43-81, 1957.
7. Fink CW: Polyarteritis nodosa and other diseases with necrotizing vasculitis in childhood. *Arthritis Rheum* 20:378-384, 1977 suppl.
8. Bron KM, Strott CA, Shapiro AP: The diagnostic value of angiographic observations in polyarteritis nodosa. *Arch Intern Med* 116:450-454, 1966.
9. Fleming RJ, Stern LZ: Multiple intraparenchymal renal aneurysms in polyarteritis nodosa. *Radiology* 84:100-103, 1965.
10. Alcocer J, Fraga A, Gudiño, et al: Poliarteritis nodosa con agenesia renal y tratamiento inmunosupresor. *Prensa Méd Mex* 41:231-234, 1976.
11. Moreno J, Ramírez E, Uranga ML: Caso anatomoclínico. *Residente* 1:65-73, 1976.
12. Frohnert PP, Sheeps SG: Long-term follow-up study of polyarteritis nodosa. *Am J Med* 43:8-14, 1967.
13. Sairanen E, Wasastjerna C: Periarteritis nodosa. A ten-year follow-up study of ten cases. *Acta Med Scand* 191:501-504, 1972.
14. LiVolsi VA, Perzin KH, Porter M: Polyarteritis nodosa of the gallbladder presenting as acute cholecystitis. *Gastroenterology* 65:115-123, 1973.
15. Cabal E, Holtz S: Polyarteritis as a cause of intestinal hemorrhage. *Gastroenterology* 61:99-105, 1971.
16. Painter RW: Sequential gastrointestinal complications of polyarteritis nodosa. *Am J Gastroent* 55:383-386, 1971.
17. Cowan RE, Mallinson CN, Thomas GE, et al: Polyarteritis nodosa of the liver: a report of two cases. *Postgraduate Med J* 53:89-93, 1977.
18. Dollery CT: Polyarteritis nodosa. *Br Med J* 1:827-829, 1969.
19. Reimold EW, Weinberg AG, Fink CW, et al: Polyarteritis in children. *Am J Dis Child* 130:534-541, 1976.
20. Alarcón-Segovia D: The necrotizing vasculitides: a new pathogenetic classification. *Med Clin North Am* 61:241-260, 1977.
21. Fauci AS, Wolff SM: Wegener's granulomatosis: studies in eighteen patients and a review of the literature. *Medicine* 52:535-559, 1973.
22. Reza MJ, Dornfeld L, Goldberg LS, et al: Wegener's granulomatosis. Long-term follow-up of patients treated with cyclophosphamide. *Arthritis Rheum* 18:501-506, 1975.
23. Conn DL, McDuffie FC, Holley KE, et al: Immunologic mechanisms in systemic vasculitis. *Mayo Clin Proc* 51:511-518, 1976.
24. Fye KH, Becker MJ, Theofilopoulos AK, et al: Immune complexes in hepatitis B antigen-associated periarteritis nodosa. Detection by antibody-dependent cell-mediated cytotoxicity and the Raji cell assay. *Am J Med* 62:783-791, 1977.
25. Goldberger E: Etiology and pathogenesis of syndromes associated with periarteritis nodosa lesions. A unified theory. *Am J Cardiol* 3:656-667, 1959.
26. Lie JT: Disseminated visceral giant cell arteritis. Histopathologic description and differentiation with other granulomatous vasculitides. *Am J Clin Pathol* 69:299-305, 1978.