

PERIARTERITIS NODOSA MUTILANTE

J. LÓPEZ-DELMÁS

Del Servicio de Angiología de la «Obra 18 de Julio». Barcelona (España)

La periarteritis nodosa, descrita por KUSSMAUL y MAIER (1) en 1866, es una enfermedad caracterizada por lesiones en las arterias de pequeño tamaño con necrosis de la túnica media y exudación fibrinosa. Aunque es una enfermedad poco corriente, cada vez se van diagnosticando más en vida, pues primitivamente era más bien un hallazgo de autopsia.

Se han descrito una serie de hipótesis sobre la etiología de esta enfermedad. RICH (2) cree más bien que se trata de una manifestación de hipersensibilidad anafiláctica y que antígenos sensibilizadores de muy diferentes clases pueden ser responsables de las lesiones vasculares que se presentan en los pacientes. Sería una entidad que entraría dentro del grupo de las llamadas colagenosis del tipo alérgico-hiperérgico (PARANO (3)). Suele aparecer en individuos relativamente jóvenes, más bien en hombres y es muy constante hallar antecedentes reumáticos.

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Lo más característico son los engrosamientos nodulares en las arterias de pequeño calibre con proliferación celular de la adventicia, necrosis e inflamación parcial de la túnica media e íntima. Pueden formarse aneurismas por dilatación de la luz vascular, y trombos por las lesiones en la íntima. RIBBERT y HAMPERL (4) creen más bien que la denominación correcta sería la de «panarteritis nodosa», por afectarse todas las capas de la arteria.

Entre las manifestaciones cutáneas de la periarteritis nodosa se destacan la lívido racemosa y las petequias. Si estos trastornos arteriales aumentan, pueden producirse verdaderos infartos cutáneos que forman placas equimóticas primero y placas de gangrena seca después. En algunos casos (MARTORELL (5)), esta gangrena puede originar una mutilación más o menos extensa, en cuyo caso la periarteritis recibe el nombre de «periarteritis nodosa mutilante».

Como se afectan las arterias de muchos territorios, es evidente que se aprecian lesiones en muchos órganos y tejidos, dando una sintomatología muy variada.

CLÍNICA

Hemos de sistematizar la sintomatología por la diversidad y variación y además presentarse en muchos territorios.

Al exponer el caso clínico expondremos las clases de síntomas que suelen aparecer.

CASO CLÍNICO

Se trata de un enfermo del Servicio de Angiología de la «Obra 18 de Julio», que visitamos conjuntamente con el Dr. PALOU. Debido a la gravedad del caso, lo ingresamos en Clínica para poder atenderlo más rigurosamente.

Enfermo de 56 años de edad.

Antecedentes. — Reumatismo poliarticular agudo hace tres años y medio, permaneció cuatro meses en cama; se repitió al iniciar el trabajo y desde entonces no ha curado de una manera definitiva.

Signos neurológicos. — Hace dos meses, dolor intenso en región lumbar izquierda, que se irradiaba hacia la pierna y pie, dando la sensación de una ciatalgia. Fue tratado médicamente. Desde entonces nota falta de sensibilidad plantar y en el pie izquierdo.

A los pocos días repite el mismo cuadro en el lado derecho, pero la anestesia plantar no sobreviene hasta al cabo de unos días. Este cuadro neurológico fue intenso y le obligó a guardar cama durante unos días.

Signos renales. — Albuminuria discreta.

Signos cutáneos. — Paralelamente a la primera manifestación neurológica aparece una placa rojiza en la pierna izquierda que luego se necrosó; después otra en la pierna derecha, y sucesivamente fueron apareciendo en otros territorios: cara posterior de los muslos, brazos, pene, escroto, dedos de las manos, tobillos y pantorrillas. Eran muy dolorosas y no podía conciliar el sueño.

Signos digestivos. — Sólo se apreciaba anorexia pertinaz. No hubo ningún episodio agudo abdominal.

Signos generales. — Llamaba la atención el que el enfermo se hallaba muy desnutrido, de color terroso, con fuerte impregnación tóxica y síndrome febril.

Exploración. — El 15-VI-1960, que fue cuando lo vimos por primera vez dió el siguiente resultado (figs. 1 y 2). Necrosis cutáneas en diversos territorios: dorso pie derecho de tamaño pequeño, tobillo izquierdo y encima del tendón de Aquiles, cara posterior de ambas pantorrillas y muslos, pene y en las terceras falanges de la mayoría de los dedos de las manos: II, III y V de la derecha y I, III, IV y V de la izquierda (fig. 3).

La ficha vascular de MARTORELL denota permeabilidad en todo el árbol arterial de gran calibre (fig. 4).

Exploración neurológica. — Fue practicada por el Dr. PURCERNAU, dando el siguiente dictamen: enfermo demacrado con disminución global de las masas musculares. Psiquismo apagado y lento. Pares craneales sin particular. Miembros superiores: paresia global más acusada en las partes

distales, con la flexión y extensión de los dedos muy difíciles. Los reflejos existen normales. Sensibilidad conservada. Miembros inferiores: La emaciación global adopta el aspecto de atrofia muscular a partir de la rodilla



Figs. 1 y 2. — Necrosis cutáneas en diversos territorios de las extremidades inferiores tal como se observaban en el momento de su ingreso. Enfermo con periarteritis nodosa mutilante

en ambos lados. Grandes zonas ulceradas que dificultan el examen. Impotencia funcional casi completa por lo que respecta a los territorios de los dos ciáticos poplíteos, más acusada en región del externo. Los reflejos rotulianos existen, los aquileos no pueden examinarse debido a la ulceración de esta región en ambos lados. Trastornos sensitivos a todos los modos sin topografía radicular ni troncular precisa, muy acusada a partir del tercio inferior de las piernas. La noción de posición y la sensibilidad vibratoria están igualmente afectadas en ambos lados. En resumen: Síndrome polineurítico sensitivo-motor de predominio en extremidades inferiores.

Fundus. — Llama la atención el estrechamiento arterial y el aspecto marcadamente arrosariado de los vasos venosos de la retina.

Posteriormente, a los ocho días de esta exploración, fue de nuevo reconocido, apreciándose un acentuamiento de to-

das las alteraciones neurológicas que se hizo en la última exploración, pero de un modo más acusado en el territorio del nervio radial de la mano derecha.

Análisis de laboratorio. — Hematíes: 4.180.000. Leucocitos: 18.040. Linfocitos: 12. Monocitos: 2. Basófilos: 7. Segmentados: 78. Eosinófilos: 1

Wassermann y complementarias: Negativas. V. S. G., primera hora: 96 mm.; segunda hora: 120 mm. Urea: 0'50 g. por mil. Glucemia: 1.45 gramos por mil. Proteínas: 6.30 g. por ciento. Cociente s/g = 290/340. Plaquetas: normales.

Tiempo de sangría: 1'30". Brazal: Negativo. Tiempo de coagulación: 7'30". Forma de coágulo: Normal.

Orina: Albúmina positiva. Sedimento: escasos leucocitos y escasas células epiteliales y bastantes colibacilos.



Fig. 3 — Aspecto de las necrosis cutáneas del mismo enfermo de la figura anterior, correspondientes a las manos, donde comprenden la mayoría de los dedos

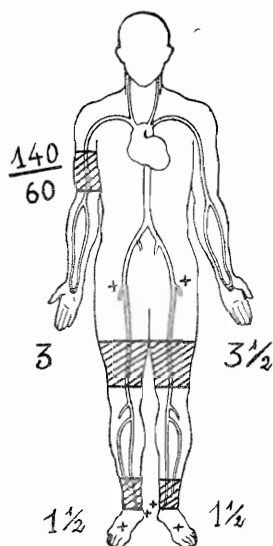


Fig. 4. — Tensión arterial, pulsatilidad e índice oscilométrico del mismo enfermo de las figuras anteriores, mostrando permeabilidad del árbol arterial troncular.

A pesar de realizar exploraciones detenidas no pudimos hallar los nódulos a que hacen referencia muchos autores, pero creemos que el no hallarlos no excluye la posibilidad de tratarse de una periarteritis nodosa. MARTORELL (6) tiene un caso donde se comprobó la anatomía patológica en una perforación intestinal, y tampoco halló los nódulos típicos en los miembros. Además cada día podrán descubrirse más enfermos con esta afección pero en fases de comienzo, y por tanto el cuadro clínico descrito primitivamente será muy difícil poderlo ver. Como es lógico, habrán enfermos con preponderancia de unos síntomas más que plenitud sintomatológica.

Al cabo de un mes y medio se repitió el hemograma, dando el siguiente resultado: Hematíes 4.200.000. Leucocitos 14.300. Linfocitos 21. Monocitos 1. Basófilos 6. Segmentados 71. Eosinófilos 1.

V. S. G.: primera hora, 125 mm.; segunda hora, 132 mm.

Orina: Albúmina, positiva. Glucosa, negativa. En el sedimento se aprecia algún leucocito y células epiteliales planas. Bastantes cilindros celulares.

Se instituyó un *tratamiento* con Prednisona, Papaverina y Esplenhormón «fuerte». Después se añadió Vasculat, extracto hepático y vitaminas B₁ y C.

Pasó unos días en que mejoró de sus placas de gangrena, saltando algunas costras y epitelizando. No obstante, al cabo de un mes y medio se agravó el estado general. Instituímos A.C.T.H., pero el enfermo empeora rápidamente, falleciendo con un cuadro de caquexia muy acentuada.

En *resumen*, en este enfermo llamaba la atención su desnutrición y un síndrome tóxico acusado, la sintomatología neurológica, el síndrome cutáneo con sus extensas necrosis cuadrimélicas acompañado de un síndrome renal de albuminaria, por lo cual creemos que puede ser clasificado dentro del grupo de Periarteritis nodosa mutilante.

RESUMEN

Tras una sucinta exposición de la literatura sobre poliarteritis nudosa, se describe un caso de periarteritis nudosa mutilante. En él lo más sobresaliente son las manifestaciones cutáneas, sin que los principales troncos arteriales estén afectados por el proceso de poliarteritis. Se observaron extensas zonas de gangrena seca que se localizaban en las piernas, dedos y pene.

SUMMARY

The literature on polyarteritis nodosa is briefly described and a case of periarteritis nodosa multilans is presented. Cutaneous manifestations are the most remarkable findings without the main arteries are occluded by the polyarteritic process. Dry gangrene was present in the legs, fingers and penis.

BIBLIOGRAFÍA

1. KUSSMAUL, A. y MAIER, R. — *Ueber eine bisher noch nicht beschriebene eigentuemliche Arterienerkrankung*. "Deutsch Arch. F. Klin.", 1:484:1866.
2. RICH, A. R. — *Additional evidence of the rôle of hypersensitivity in the etiology of periarteritis nodosa*. "Bull. Johns Hopkins Hosp.", 71:375:1942.
3. PARANO, G. y CALIO, A. — *Sulla periarterite nodosa*. "Giornale Italiano di Chirurgia", 14: oct. 1958.
4. RIBBERT y HAMPERL: "Patología General y Anatomía Patológica". 4.^a Edición. Reimpresión 1948.
5. MARTORELL, F. — *Periarteritis nodosa mutilante*. "Rev. Española de Cardiología", 10:6:1956.
6. MARTORELL, F. — *Oclusión intestinal recurrente en un caso de periarteritis nodosa*. "Angiología", 9:242:1957.