

veries in about 100 operations performed for transmission deafness.

von Überleitungsschwerhörigkeit, in 50 Prozent eine Wiedererlangung des Hörvermögens zu verzeichnen war.

ZUSAMMENFASSUNG

Der Autor bespricht zusammenfassend die chirurgischen Techniken für Eingriffe an der Steigbügelbasis und weist darauf hin, dass bei den 100 von ihm durchgeführten Operationen

RÉSUMÉ

L'auteur résume les techniques d'intervention chirurgicale sur la platine de l'étrier, en signalant que dans plus de 100 interventions réalisées sur des surdités de transmission il a obtenu un 50 % de récupérations.

NOTAS CLINICAS

LA POLINEURITIS DE LA PERIARTERITIS NODOSA

J. C. DE OYA, L. HERNANDO AVEDAÑO y H. OLIVA ALDAMIZ.

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Clínica de la Concepción. Madrid.
Director: Profesor JIMÉNEZ DÍAZ.

La aparición de una polineuritis en el curso de la periarteritis nodosa constituye una asociación cuya frecuencia se señala en aumento de manera progresiva, hasta el extremo de que en algunas estadísticas¹ la periarteritis nodosa ocupa el tercer lugar como causa de polineuritis después de las diabéticas y las infecciosas. Conocemos muy bien las características más salientes de este cuadro y las formas de neuropatía periférica, que ya de primera intención nos deben hacer pensar en periarteritis nodosa, cuadros oscuros de polineuritis simétricas con fiebre y afectación de otros sistemas, formas de mononeuritis múltiples febriles, asimétricas o simétricas, etc. Sin embargo, en otras muchas ocasiones, sin duda por lo polimorfa que es la periarteritis nodosa en su presentación y evolución, el diagnóstico no puede establecerse clínicamente. Este enfermo que presentamos a ustedes constituye un ejemplo de cómo una periarteritis nodosa generalizada, con un cuadro de polineuritis simétrica de las extremidades inferiores y de una extremidad superior, presentó insuperables problemas de diagnóstico clínico.

Enfermo de cuarenta y tres años, casado, alfombrista, ingresó en mayo de 1957 en la Estación 3.^a Refería la siguiente historia: Encontrándose previamente bien, dos meses antes, había comenzado con dolor, hinchazón y calor en el tobillo derecho; el dolor se hacía más intenso al andar y también en la cama. Lo trataron con unos supositorios de Irgapirina, con lo que temporalmente cedieron las molestias. A los veinte días reaparecieron los síntomas en el tobillo izquierdo y pocos días más tarde el dolor se le generalizó a ambas piernas. Tenía como

calambres que le corrían desde los muslos hasta los pies; no sabe si tenía fiebre, pero por las noches sudaba mucho y se encontraba con gran malestar general. Algo más tarde comenzó a tener dificultad para andar, sobre todo para mover los pies, y empezó a darse cuenta de que no sentía bien en los pies. Lo trataron con vitamina B₁₂ en dosis altas y sus dolores cedieron al tiempo que la impotencia motora de los pies se fué acentuando. Un par de semanas antes de ingresar había notado que no tenía tacto en los dedos anular y meñique de la mano izquierda. Coincidiendo con todas estas molestias observó que orinaba más y tenía sed constantemente. Además refería una historia más antigua, de diez años de duración, de dolor en el hipocondrio derecho y epigastrio que en ocasiones se había hecho muy intenso, irradiándose a la espalda y a veces a todo el abdomen, en ocasiones con vómitos alimenticios. El dolor era más intenso a las tres horas de la comida y se calmaba parcialmente con la ingestión de alimento o bicarbonato. Tenía temporadas libres de molestias y generalmente en primavera y otoño agudizaciones.

Los antecedentes personales y familiares carecían de interés.

En la exploración era un sujeto asténico, desnutrido, que camina apoyado en otra persona, con estepaje muy marcado. Palidez de piel y de mucosas. Pulmón y corazón, normales. Presiones arteriales, 110/70. Pulso rítmico a 90 por minuto. En el abdomen: Dolor a la palpación en hipocondrio derecho con ligera defensa muscular en la parte superior del recto derecho; se palpa el hígado, a tres traveses de dedo por debajo de la arcada costal derecha, de borde romo regular. No se palpa ni se percute aumentado el bazo.

La exploración neurológica demostraba unos pares craneales normales. Tono y fuerza, conservados en las extremidades superiores con reflejos normales, salvo en el territorio del cubital izquierdo, en que existe afectación motora y anestesia para todas las sensibilidades en los dedos meñique y anular. Los reflejos abdominales y cremastéricos son normales. En las extremidades inferiores: Disminución marcada de la fuerza en ambas piernas y pies con imposibilidad de flexionar el pie; marcada hipotamia. Patelares muy débiles y reflejos aquileos abolidos. Evidente trastorno de la sensibilidad, que afecta a todas las modalidades, y que corresponde a los cutáneos peroneales y tibiales de ambas piernas, a los safenos en su porción más distal y a los cutáneos dorsales y plantares de ambos pies. Los troncos nerviosos afectan en algunas zonas se palpan engrosados y dolorosos. No hay síntomas extrapiramidales ni cerebelosos. A la vista de todos estos datos se hizo el diagnóstico de una polineuritis cuya etiología descartamos, por un interrogatorio cuidadoso, la posibilidad de que fuera tóxica; pareció podía ser infecciosa o más probablemente

te sintomática de un proceso general, que dado el mal estado del enfermo, la fiebre, sus molestias digestivas, la palpación del hígado, etc., podía ser maligno.

El análisis de sangre demostró una anemia de 3.650.000 hemáties con valor globular de 1. La V. de S. era de 74 de índice; tenía 11.500 leucocitos con 87 neutrófilos por 100, de los que 6 eran en bastón, 1 eosinófilo, 1 monocito y 11 linfocitos.

En la orina: Densidad, 1.015; no contenía albúmina ni glucosa; en el sedimento sólo había algunos leucocitos y células epiteliales de vías bajas. Se hizo un análisis de líquido cefalorraquídeo que resultó totalmente normal.

Las pruebas de función hepática: Reacción de Hanger, ++++. MacLagan, 9,3 unidades. Kunkel, 27,2 unidades. Colinesterasa, 110 mm³ de CO₂ por 100 c. c.

La exploración radiológica del estómago demostró un nicho duodenal penetrante y una intensa gastritis.

duro, que presenta en color blanco múltiples espacios triangulares subcapsulares típicamente infartos. *Estómago:* Con pliegues acusados. *Bulbo duodenal:* Úlcera profunda no perforada, con el aspecto de ser péptica, crónica y benigna. *Intestino:* Las asas intestinales delgado con ulceraciones en anillo, a veces perforantes, pero perfectamente recubiertas por epiplón. *Ganglios mesentéricos:* Gruesos, blancos, jugosos. *Riñones:* Vasos del hilio muy gruesos. Se decapsulan bien, de superficie abollonada por numerosos infartos. Al corte, también se observan éstos, distribuidos irregularmente. El izquierdo tiene una amplia zona muy pálida, sugiriendo una isquemia prolongada. El resto de los órganos no presentaban alteraciones dignas de mención. Se tomaron muestras biópsicas de la poplitea, estando el paquete vasculonervioso muy grueso y denso.

En el estudio histopatológico: Se descubre en la ma-

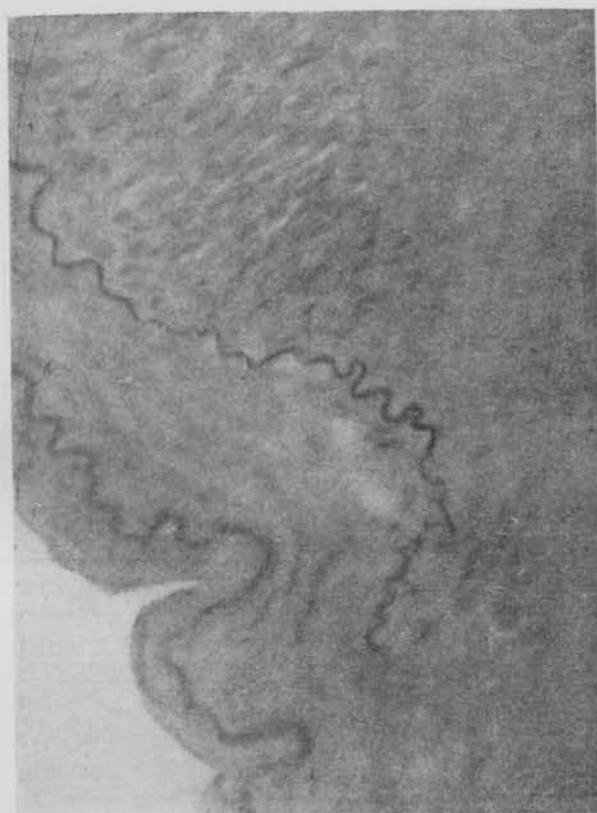


Fig. 1.

En la radiografía del tórax había una discreta veladura en base derecha, que en la placa en posición lateral era difícil asegurar fuese una atelectasia segmentaria del lóbulo medio.

Se le empezó a tratar sistemáticamente con vitaminas B₁ y B₁₂, con antibióticos, etc., pero su evolución fué desfavorable; siguió adelgazando paulatinamente; se puso más pálido, aumentó la anemia (hasta 2.840.000); el hígado se hizo más duro y voluminoso; presentó una discreta ictericia con colemia de 1,8 mg. por 100 c. c., y en esta situación, en el mes de agosto, tuvo en dos ocasiones crisis de fatiga intensa con taquicardia por encima de 150 pulsaciones por minuto, que fueron interpretadas como crisis de taquicardia paroxística, y falleció bruscamente a los pocos días.

El resumen de la autopsia practicada es el siguiente: *Tórax:* el pulmón izquierdo está unido por densas sinequias a la pared, encontrándose la pleura muy edematosa. El pulmón derecho está enfisematoso, conteniendo nódulos calcificados apicales. *Corazón* con dilatación e hipertrofia global. Miocardio con manchas claras de aspecto isquémico, pero sin infartos reconocibles. Válvulas coronarias y aorta, nada especial. *Abdomen. Hígado:* Sobrepasa en tres traveses de dedo el reborde costal, presentando al corte aspecto moscado. *Bazo:* Grande y



Fig. 2.

yor parte de los órganos una periarteritis nodosa en distintos estadios, aunque son más acusados los de cicatrización terminal. Abandonando un orden puramente anatómico, e intentando atenernos, con ARKIN, a una jerarquización histopatológica de la enfermedad en cuanto a su evolución, encontramos los distintos estadios en diferentes arterias. Al primero, o de degeneración, corresponde una degeneración fibrinoide que, según aquel autor, comenzaría en la media, aunque NICAUD piensa que es en la adventicia, y MALAMUD y FOSTER admiten un comienzo simultáneo en las tres tunicas. En este estadio encontramos alguna arteria pequeña del bazo, aunque hemos de tener en cuenta que esta lesión por sí sola no es patognomónica. Del segundo estadio, o de inflamación, es característica la rotura de la elástica interna, cosa que comprobamos en la arteria poplitea (fig. 1), así como en un período más avanzado la formación de trombos, como vemos en una arteria mesentérica (fig. 2), donde se encuentra irregularmente recanalizado, mientras todas las paredes del vaso presentan una degeneración fibrinoide. El tercer período, de granulación, está reflejado en una arteria pequeña del riñón, órgano más comúnmente afectado, la cual está obstruida por un tejido fibroblástico, que se ha recanalizado en su centro, donde deja una pequeña luz, y en su pared se ve una infiltra-

ción difusa de células redondas (fig. 3). El último período, o de curación anatómica, lo encontramos en una arteria coronaria, de luz muy reducida, con dos nódulos aneurismáticos cicatrizados, de los que han dado nombre a la enfermedad, englobados en una adventicia común (fig. 4). Sabemos que las manifestaciones neuroló-

gicas de esta enfermedad constituyen uno de los síntomas más comunes debido a la afectación de los vasa nervorum, que al producir una isquemia en el nervio originan una degeneración waleriana de éste, siendo discutida la aparición de fibrosis e infiltrado celular. Nosotros encontramos un vaso nervorum del nervio poplíteo

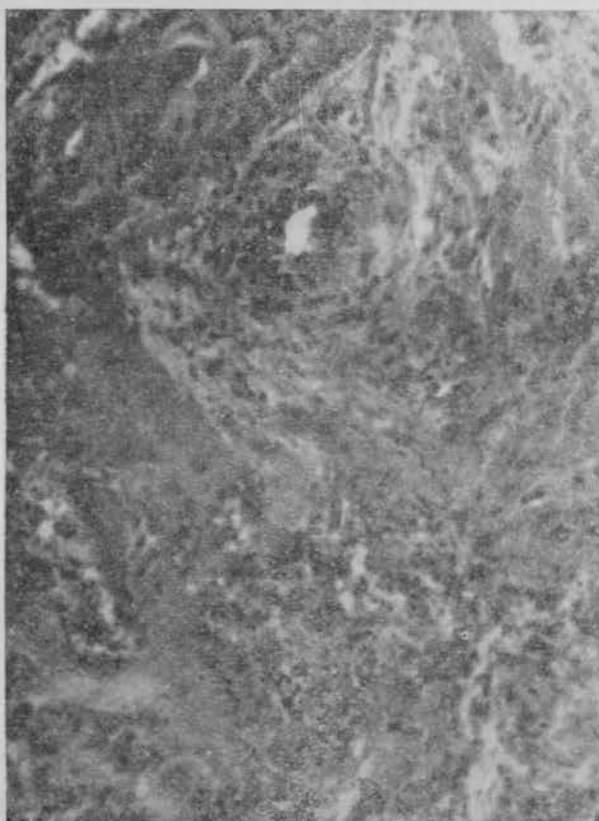


Fig. 3.

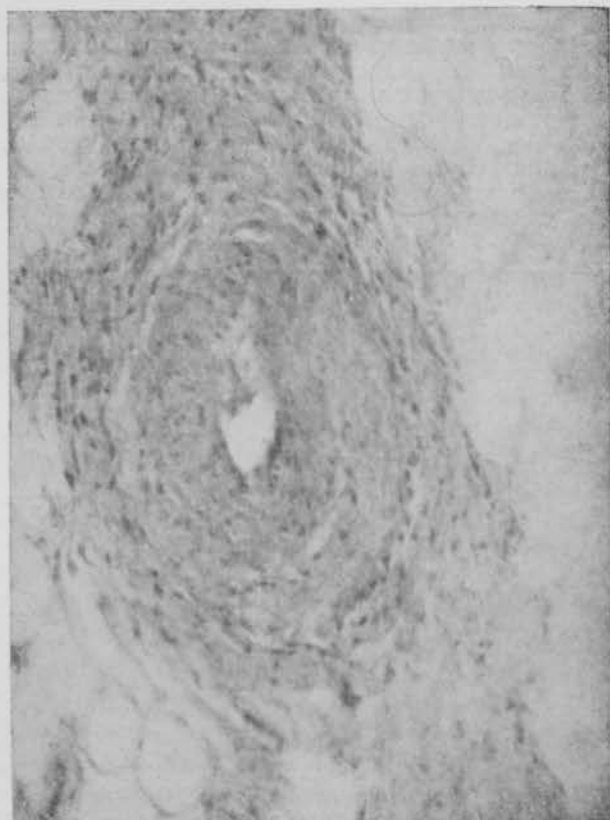


Fig. 5.



Fig. 4.



Fig. 6.

muy degenerado y engrosado (fig. 5), y en un corte transversal de éste hallamos un edema disociativo y una clara infiltración de células redondas (fig. 6). La afectación de arterias de mediano y pequeño calibre, la indeminidad de las venas y la ausencia de granulomas y de reacciones inflamatorias intersticiales nos aclara cualquier duda de diagnóstico diferencial.

COMENTARIOS.

No cabe duda de que se trata de una periarteritis nodosa del tipo Kausmul-Maier, con una afectación primordial de arterias de pequeño y mediano calibre y con esa desigualdad evolutiva de las lesiones arteriales, rasgo importante distintivo, por ejemplo², con las arteritis de tipo Zeek (angeítis por hipersensibilidad), en la que las lesiones son más uniformes en cuanto a momento evolutivo, aparte de que afectan más a arteriolas y capilares, su localización es más intravascular, etc.

El diagnóstico ofrecía dificultades realmente insuperables; el enfermo no tenía hipertensión arterial ni signos de afectación renal en ningún momento de su evolución (las hematurias que algunos³, si recaen en sujetos jóvenes, consideran como signos de sospecha clínica de periarteritis nodosa), ni albuminuria, ni las alteraciones del sedimento señaladas por KRUPP, o el fenómeno del sedimento "telescopado" de COLE, etcétera. No presentaba fenómenos clínicos de afectación pulmonar ni cardíaca (hasta los últimos momentos) y los síntomas digestivos, tan frecuentes en esta enfermedad, en este caso o correspondían o estaban enmascarados por la sintomatología de la úlcera duodenal. Es dudoso que los dolores e hinchazón de los tobillos fuese una artritis; más bien, a juzgar por su evolución, podrían ser los edemas que a veces aparecen en las polineuritis en sus fases iniciales. Así, pues, no es de extrañar que nuestro diagnóstico se orientase en el sentido de polineuritis, seguramente sintomática, de un proceso maligno dado su mal estado general, la fiebre, la gran aceleración de la velocidad de sedimentación, la leucocitosis con neutrofilia, etc. HEATHFIELD y WILLIAMS¹ también señalan que lo más difícil de diferenciar de la periarteritis nodosa es la polineuritis que acompaña a los tumores malignos. La frecuencia de la polineuritis en la periarteritis nodosa es variable según las estadísticas. En la de MOWREY y LUNDBERG⁴, que reúne 607 casos—entre los propios y los de la literatura—, la incidencia de polineuritis es de 42 por 100; LOVSHIN y KERNOHAN⁵ señalan el 52 por 100; otras muchas⁶ y ⁷ ofrecen cifras similares: las más bajas son el 17 y el 19 por 100.

La neuropatía puede adoptar tres formas clínicas: la "mononeuritis multiplex", señalada primeramente por KERNOHAN y WOLTMAN⁸; la mononeuritis simple y la polineuritis. Existe además la afectación de los pares craneales, poco frecuentes, y la cerebral. Lo más característico y propio de la enfermedad es la mononeuritis múltiple, que aparece como afectación

de varios nervios periféricos, siempre en su porción más distal, de presentación sucesiva, con intervalos de tiempo variable, de localización quizá más frecuente en las extremidades inferiores, pero también en los antebrazos y en las manos, de forma irregular y generalmente asimétrica. La mononeuritis es poco frecuente y nada tiene de relieve particular distintivo de otras formas etiológicas. Finalmente, la polineuritis, que para LAMBERT sería en realidad la expresión de una mononeuritis múltiple adoptando la forma más o menos simétrica: puede afectar a las cuatro extremidades o, como en nuestro caso, a las piernas y a un brazo.

La aparición del trastorno neurológico es más bien precoz: de los 63 casos estudiados por LAMBERT⁷, en 23 había empezado con la enfermedad; en 11, en el primer mes; en 18, entre el primero y sexto mes de la enfermedad, y en orden decreciente, más tarde (entre uno y tres años, sólo cuatro casos).

El comienzo suele ser por dolores⁷ y ¹, generalmente en la parte más distal de las extremidades inferiores o superiores, con parestesias, a veces muy duraderas, y trastornos objetivos de la sensibilidad en los territorios correspondientes a los nervios afectados y muy frecuentemente en forma de "media". Posteriormente se instauran los defectos motores distales en las zonas dolorosas. En algunos enfermos, al sobrevenir las parálisis, los dolores desaparecen, como aconteció en nuestro enfermo. El trastorno es muchas veces totalmente simétrico y los edemas también están descritos en el período preparalítico, aunque pueden persistir. Se producen amiotrofias, con abolición de reflejos, como en las otras formas de neuropatía periférica.

En conjunto, aparte de la mononeuritis múltiple, que sería la forma más característica de la enfermedad, la neuropatía de la periarteritis nodosa no tiene rasgos propios que permitan distinguirla y el diagnóstico sólo puede establecerse valorando al resto de los síntomas y signos de la enfermedad. Pero en algunos casos, como en el que presentamos, y éste es uno de sus aspectos más llamativos, la periarteritis puede cursar sin sus caracteres más habituales y por ello el diagnóstico ser clínicamente muy difícil. Esto nos invita a prestar en el futuro más atención a esta posibilidad etiológica ante formas de neuropatía periférica de origen oscuro.

BIBLIOGRAFIA

1. HEATHFIELD, K. W. G. y WILLIAMS, J. R. B.—Lancet, 2, 673, 1954.
2. BLANKENHORN, M. A. y KNOWLES, H. C.—Ann. Int. Med., 41, 887, 1954.
3. BERTRAM, W.—Münch. Med. Wschr., 94, 1.205, 1952.
4. MOWREY, F. H. y LUNBERG, E. A.—Ann. Int. Med., 40, 1.145, 1954.
5. LOVSHIN, L. L. y KERNOHAN, J. W.—Arch. Int. Med., 82, 321, 1948.
6. NUZUM, J. W. Jr. y NUZUM, J. W.—Arch. Int. Med., 94, 942, 1954.
7. LAMBERT, P.—Contribution à l'étude de la périarterite noueuse. París, Maloine, 1957.
8. KERNOHAN, J. W. y WOLFMAN, H. W.—Arch. Neurol. & Psychiat., 39, 655, 1938.
9. ARKIN, A.—Amer. J. Pathol., 6, 401, 1930.