

Informe de caso

Miopatía multifocal en paciente con poliarteritis nodosa: utilidad de la resonancia nuclear magnética como prueba diagnóstica

Leidy Paola Prada^{a,*}, Fabio Andrés García^b, Hernán Darío Páez^c,
Paul Alejandro Méndez^d, Gerardo Quintana^d y Paola Ximena Coral^d

^a Medicina Interna, Universidad El Bosque-Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, Colombia

^b Facultad de Medicina, Universidad de los Andes, Bogotá, Colombia

^c Departamento de Imágenes Diagnósticas, Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, Colombia

^d Sección de Reumatología, Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 10 de agosto de 2017

Aceptado el 9 de enero de 2018

On-line el 4 de abril de 2018

Palabras clave:

Vasculitis

Poliarteritis nodosa

Miositis

Imagen por resonancia magnética

R E S U M E N

La poliarteritis nodosa hace parte de las vasculitis sistémicas primarias, específicamente compromete vasos de mediano calibre pudiendo afectar virtualmente a cualquier órgano. El diagnóstico de esta enfermedad se basa en criterios clínicos, como el dolor y la debilidad en los miembros inferiores, además de reportes paraclínicos y el compromiso histológico, que evidencia inflamación necrosante, segmentaria y focal de los vasos involucrados. A continuación, presentamos el caso clínico de una mujer de 42 años, con diagnóstico previo de poliarteritis nodosa, que presenta, 12 años después, un episodio de activación de la enfermedad asociado a trombosis venosa y miopatía multifocal en miembros inferiores, una presentación poco frecuente pero que debe sospecharse en este tipo de pacientes.

© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Multifocal myopathy in a patient with polyarteritis nodosa; usefulness of magnetic nuclear resonance as a diagnostic test

A B S T R A C T

Polyarteritis nodosa is part of the primary systemic vasculitis that specifically compromises vessels of medium calibre, and can affect virtually any organ. The diagnosis of this disease is based on clinical criteria, such as pain and weakness in the lower limbs, as well as laboratory results and the histology report that shows necrotising, segmental and focal inflammation of the vessels involved. The case is presented of a 42 year-old woman with a previous diagnosis

Keywords:

Vasculitis

Polyarteritis nodosa

Myositis

Magnetic resonance imaging

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: leidyp.prada@gmail.com (L.P. Prada).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.01.002>

0121-8123/© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

of polyarteritis nodosa, who, 12 years later, presented with an episode of activation of the disease associated with venous thrombosis and multifocal myopathy in the lower limbs. This is a rare presentation that should be suspected in this type of patients.

© 2018 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis sistémica primaria necrosante que afecta a las arterias de mediano tamaño. Puede haber compromiso de arterias pequeñas, pero vasos pequeños como las arteriolas, los capilares y las vénulas no son afectados^{1,2}. Se desconoce la frecuencia exacta de la enfermedad, siendo una condición poco común, con múltiples manifestaciones clínicas de acuerdo con los vasos comprometidos³.

La PAN puede ser idiopática o asociada a diferentes agentes, dentro de los que se ha descrito la infección por virus de la hepatitis B como un desencadenante frecuente. La patogénesis de esta enfermedad no es muy clara aún, pero se han descrito diversos mecanismos inmunológicos involucrados en el desarrollo de la vasculitis^{3,4}.

Los síntomas más frecuentes al inicio de la enfermedad son fiebre, pérdida de peso, neuropatía periférica, artralgias, dolor abdominal, lesiones cutáneas y mialgias^{5,6}. Con respecto al compromiso muscular por la enfermedad, se ha descrito que el 19% de los pacientes tienen miopatía asociada al compromiso vascular y hasta en el 48% de los casos se ha documentado histológicamente el compromiso musculoesquelético^{7,8}. A continuación, presentamos un caso de una paciente con diagnóstico de PAN y compromiso por miopatía multifocal en miembros inferiores adyacentes a las lesiones cutáneas por la enfermedad, resaltando el papel de las imágenes diagnósticas, específicamente de la resonancia magnética (RM) simple.

Caso clínico

Mujer de 42 años de edad, procedente de Bogotá, administradora de empresas, quien consulta al Hospital Universitario de la Fundación Santa Fe de Bogotá por un cuadro de 45 días de evolución, que inicia con lesiones cutáneas inicialmente violáceas, planas y nodulares en la cara lateral de la pierna izquierda. Se asoció a edema y a dolor intenso en miembros inferiores, que limitan la marcha. Doce años antes, la paciente presentó un cuadro similar a este, realizándose un diagnóstico histológico de PAN, por lo que recibió tratamiento inmunosupresor con adecuada respuesta y remisión de la enfermedad.

En el examen físico de ingreso se evidencian, en la piel, lesiones planas, nodulares, violáceas e induradas, dolorosas a la palpación e irregulares en su superficie, localizadas en porción interna de las extremidades inferiores, asociadas a edema perimaleolar (fig. 1). Los paraclínicos de ingreso mostraron leucocitosis, neutrofilia y elevación de reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación globular 22 y proteína C reactiva 4,447). El perfil autoinmune reumatológico

(anticuerpos antinucleares, antimieloperoxidasa, antiproteína 3 y factor reumatoide) y los anticuerpos para hepatitis B y C fueron negativos.

Se realizó una ecografía Doppler venosa de miembros inferiores que mostró áreas con aumento de la ecogenicidad de piel y tejido celular subcutáneo correspondientes a áreas nodulares de PAN, una de las cuales condiciona trombosis segmentaria de la vena safena mayor derecha en el tercio proximal del muslo y otra área nodular que condiciona trombosis de la vena safena mayor izquierda en el tercio medio de la pierna izquierda. Teniendo en cuenta estos hallazgos, se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y se optimizó el manejo analgésico.

A pesar de las dosis altas de analgésicos, la paciente persistía con dolor intenso en los miembros inferiores y limitación para la marcha secundaria; se solicitó una RM comparativa de miembros inferiores que mostró múltiples áreas de edema muscular distribuido en parches e involucrando los diferentes grupos musculares en ambas pantorrillas (figs. 2 y 3); los hallazgos representan una miopatía multifocal acorde con el contexto clínico de la paciente. No había evidencia de infiltración grasa por atrofia muscular asociada.

Con los hallazgos en las imágenes de los miembros inferiores, se decidió aumentar progresivamente la dosis de corticoide a 1,5 mg/kg/día de prednisona asociado a colchicina 0,5 mg cada 12 h y metotrexato 15 mg semanal. Entre los estudios adicionales, intrahospitalariamente se realizó radiografía de tórax, prueba de tuberculina y quantiferón TB gold, los cuales fueron negativos y permitieron descartar la presencia de tuberculosis y un eritema indurado de Bazin, considerado como diagnóstico diferencial debido a que en ese momento teníamos una biopsia de piel extrahospitalaria no concluyente y no se encontraron las lesiones características de una vasculitis nodular a nivel histológico.

La paciente fue dada de alta para completar tratamiento con anticoagulación plena por 42 días y rehabilitación física integral. Durante el seguimiento por reumatología a los 3 meses de haber sido dada de alta, la paciente no ha presentado nuevas lesiones en la piel y se encuentra en manejo con metotrexato 15 mg semanal, prednisolona 25 mg diarios y colchicina 0,5 mg diarios.

Discusión

La PAN es una de las vasculitis que compromete vasos de mediano calibre pudiendo afectar virtualmente a cualquier órgano, pero los que usualmente se comprometen son la piel, el sistema nervioso periférico, el músculo, el riñón y el sistema gastrointestinal^{2,3,9}.



Figura 1 – Lesiones planas, nodulares, violáceas e induradas, dolorosas a la palpación e irregulares en su superficie, localizadas en porción interna de extremidades inferiores asociadas a edema perimaleolar.



Figura 2 – Imágenes de resonancia magnética del cuello de pie izquierdo. A) Sagital PD con saturación grasa. B) Coronal PD con saturación grasa. Muestran marcado edema difuso de las fibras musculares de los músculos plantares y del compartimento posteromedial del tobillo.

La PAN puede ser idiopática o asociada a diferentes agentes, dentro de los que se ha descrito la infección por virus de la hepatitis B y C, y por el virus de inmunodeficiencia humana como desencadenantes de esta vasculitis. La patogénesis no es muy clara aún pero se han descrito diversos mecanismos inmunológicos, lo cual explica su respuesta al tratamiento inmunosupresor^{3,4}.

Histológicamente, la PAN se caracteriza por la presencia de inflamación necrosante, segmentaria y focal de las arterias de pequeño o mediano calibre, sin glomerulonefritis y sin compromiso de arteriolas, capilares o vénulas. La inflamación de los vasos puede resultar en la formación de microaneurismas y trombosis. La presencia de compromiso vascular en diferentes estadios del proceso inflamatorio es típico de esta enfermedad^{3,10}.

Con respecto al diagnóstico, en el año 1990 el Colegio Americano de Reumatología propuso unos criterios que incluyen pérdida de peso, livedo reticularis, mialgias, debilidad o dolor en miembros inferiores, mononeuropatía o polineuropatía, entre otras características clínicas, además de parámetros de laboratorio, como la elevación en la creatinina o el nitrógeno ureico, alteraciones en arteriografía y cambios histológicos como los descritos previamente^{4,11}.

En el caso que presentamos, la paciente refería dolor en los miembros inferiores y limitación para la marcha secundaria, asociada a lesiones en piel y edema maleolar. Además del diagnóstico de PAN, el cual se realizó por medio de biopsia en el primer episodio de la enfermedad, se documentó por imágenes de resonancia magnética (RNM) compromiso por miopatía multifocal en ambas piernas, cuya asociación con PAN se ha descrito en varios casos individuales, pero este es el primer caso descrito en nuestro país^{7,8,12-17}.

Con respecto a los hallazgos radiológicos, en las imágenes de RNM se ha descrito aumento de la intensidad en parches o de manera difusa de los músculos comprometidos en la secuencia T2 o STIR, lo que se presenta secundario a edema que aumenta el agua libre intracelular o extracelular¹⁶⁻¹⁸. La fisiopatología del compromiso musculoesquelético en los pacientes con PAN puede ser secundaria a la isquemia resultado de la oclusión de los vasos sanguíneos, compromiso de fibras musculares por inflamación alrededor de los vasos y atrofia muscular debido al daño de los nervios periféricos^{8,17}.

El papel de la RNM en la determinación del compromiso muscular en PAN y su utilidad para seguimiento aún es discutido; sin embargo, se indica que este estudio de imágenes puede ser útil para evaluar el compromiso muscular secundario a la enfermedad y descartar otras condiciones que expliquen el compromiso muscular en caso que se asocien a atrofia o a otras alteraciones concomitantes¹⁴⁻¹⁷. En el caso de nuestra paciente, tal como se muestra en las imágenes por RNM, el aumento del realce de la fascia muscular y el edema muscular no se asociaban a alteraciones crónicas, como son la presencia de atrofia muscular ni infiltración grasa que indicarían otros diagnósticos diferenciales en esta paciente.

La principal restricción de la RNM en el diagnóstico de PAN es que los cambios histopatológicos en esta enfermedad se pueden hallar en otras entidades, como miopatías inflamatorias, miositis, infecciones y síndrome compartimental. Es por esto que el diagnóstico de este compromiso vascular no se debe basar únicamente en los hallazgos imagenológicos, sino que requiere de la confirmación por medio de la biopsia¹⁷.

Con respecto a la utilidad de la RNM en el seguimiento de los pacientes con PAN en su fase activa, esta es útil dado que las características imagenológicas se correlacionan con

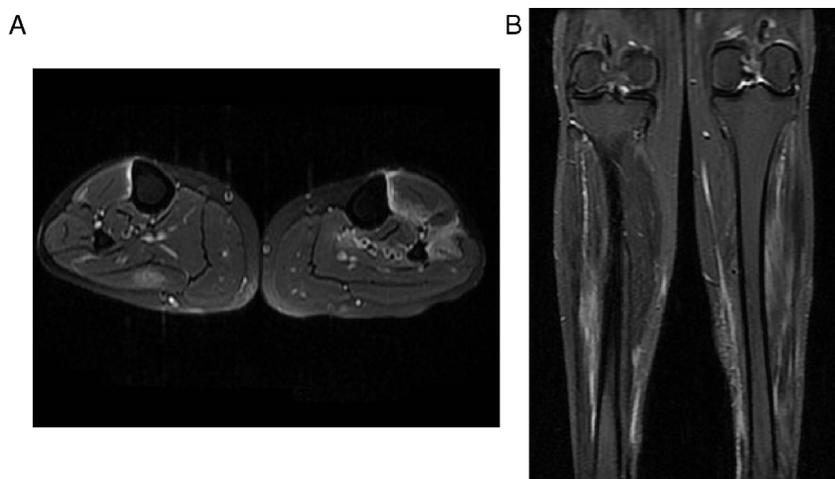


Figura 3 – Imágenes de RM del cuello de piernas comparativas. A) Axial PD con saturación grasa. B) Coronal PD con saturación grasa. Muestran edema de los músculos en el compartimento posterior de la pantorrilla derecha y de los músculos en el compartimento anterior de la pantorrilla izquierda. Se debe destacar el importante grado de edema y cambios de fasciitis.

la evolución clínica del paciente, teniendo en cuenta que con el tratamiento no solo se debe observar una disminución del edema, dolor y compromiso cutáneo, sino también una disminución del compromiso de la fascia y el músculo que le permita al paciente mejorar su funcionalidad que estaba comprometida por la actividad de la enfermedad^{14,16,19}.

Teniendo en cuenta la información de los casos reportados en este tipo de compromiso muscular secundario a PAN y en los casos de otras vasculitis, la realización de imágenes como la RNM permite seleccionar el mejor sitio para la toma de la muestra de la biopsia que confirmará la sospecha diagnóstica y, por tanto, aumenta el rendimiento diagnóstico al tener en cuenta los hallazgos del compromiso muscular y de tejidos blandos en la secuencia T2 y STIR de este estudio imagenológico^{8,14,16,17,19,20}. Adicionalmente, la RNM puede ser de utilidad para monitorear la respuesta terapéutica en enfermedades inflamatorias, no solamente la PAN^{20,21}.

Conclusiones

La PAN es una condición autoinmune, poco frecuente en nuestro medio, que compromete principalmente vasos de mediano calibre con evidencia de compromiso cutáneo, nervioso, renal, gastrointestinal y, en algunos casos, se presenta acompañada de miopatía focal o difusa en el contexto de una enfermedad sistémica. El diagnóstico del compromiso muscular por medio de imágenes como la RNM permite descartar otras condiciones asociadas y podría ser útil para mejorar el rendimiento diagnóstico de las biopsias necesarias para la confirmación diagnóstica y para el seguimiento de la actividad y la respuesta al tratamiento de la enfermedad.

Conflicto de intereses

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65:1-11.
- De Virgilio A, Greco A, Magliulo G, Gallo A, Ruoppolo G, Conte M, et al. Polyarteritis nodosa: A contemporary overview. *Autoimmun Rev.* 2016;15:564-70.
- Hernández-Rodríguez J, Alba MA, Prieto-González S, Cid MC. Diagnosis and classification of polyarteritis nodosa. *J Autoimmun.* 2014;48-49:84-9.
- Forbess L, Bannykh S. Polyarteritis nodosa. *Rheum Dis Clin North Am.* 2015;41:33-46, vii.
- Frohnert PP, Sheps SG. Long-term follow-up study of periarteritis nodosa. *Am J Med.* 1967;43:8-14.
- Lhote F, Guillevin L. Polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, and Churg-Strauss syndrome. Clinical aspects and treatment. *Rheum Dis Clin North Am.* 1995;21:911-47.
- Fort JG, Griffin R, Tahmouh A, Abruzzo JL. Muscle involvement in polyarteritis nodosa: report of a patient presenting clinically as polymyositis and review of the literature. *J Rheumatol.* 1994;21:945-8.
- Plumley SG, Rubio R, Alasfar S, Jasin HE. Polyarteritis nodosa presenting as polymyositis. *Semin Arthritis Rheum.* 2002;31:377-83.
- Pagnoux C, Seror R, Henegar C, Mah A, Cohen P, Le Guern V, et al. Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: a systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group Database. *Arthritis Rheum.* 2010;62:616-26.

10. Cid MC, Grau JM, Casademont J, Campo E, Coll-Vinent B, López-Soto A, et al. Immunohistochemical characterization of inflammatory cells and immunologic activation markers in muscle and nerve biopsy specimens from patients with systemic polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum.* 1994;37:1055-61.
11. Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum.* 1990;33:1088-93.
12. Nakamura T, Tomoda K, Yamamura Y, Tsukano M, Honda I, Iyama K-I. Polyarteritis nodosa limited to calf muscles: A case report and review of the literature. *Clin Rheumatol.* 2003;22:149-53.
13. Yang SN, Cho NS, Choi HS, Choi SJ, Yoon E-S, Kim DH. Muscular polyarteritis nodosa. *J Clin Rheumatol Pract Rep Rheum Musculoskelet Dis.* 2012;18:249-52.
14. Hofman DM, Lems WF, Witkamp TD, Putte VD, Bijlsma JW. Demonstration of calf abnormalities by magnetic resonance imaging in polyarteritis nodosa. *Clin Rheumatol.* 1992;11:402-4.
15. Ahmed S, Kitchen J, Hamilton S, Brett F, Kane D. A case of polyarteritis nodosa limited to the right calf muscles, fascia, and skin: A case report. *J Med Case Reports.* 2011; 5:450.
16. Gallien S, Mah A, Réty F, Kambouchner M, Lhote F, Cohen P, et al. Magnetic resonance imaging of skeletal muscle involvement in limb restricted vasculitis. *Ann Rheum Dis.* 2002;61:1107-9.
17. Kang Y, Hong SH, Yoo HJ, Choi J-Y, Park JK, Park J, et al. Muscle involvement in polyarteritis nodosa: Report of eight cases with characteristic contrast enhancement pattern on MRI. *AJR Am J Roentgenol.* 2016;206:378-84.
18. May DA, Disler DG, Jones EA, Balkissoon AA, Manaster BJ. Abnormal signal intensity in skeletal muscle at MR imaging: Patterns, pearls, and pitfalls. *Radiog Rev Publ Radiol Soc N Am Inc.* 2000;20:S295-315.
19. Khellaf M, Hamidou M, Pagnoux C, Michel M, Brisseau JM, Chevallier X, et al. Vasculitis restricted to the lower limbs: A clinical and histopathological study. *Ann Rheum Dis.* 2007;66:554-6.
20. Révelon G, Rahmouni A, Jazaerli N, Godeau B, Chosidow O, Authier J, et al. Acute swelling of the limbs: Magnetic resonance pictorial review of fascial and muscle signal changes. *Eur J Radiol.* 1999;30:11-21.
21. Esteva-Lorenzo FJ, Ferreiro JL, Tardaguila F, de la Fuente A, Falasca G, Reginato AJ. Case report 866. Pseudotumor of the muscle associated with necrotizing vasculitis of medium- and small-sized arteries and chronic myositis. *Skeletal Radiol.* 1994;23:572-6.