

## POLIARTERITIS NUDOSA Y DERMATOMIOSITIS

Dr. LUIS CARVAJAL HUERTA

Hospital "Luis Vernaza", Guayaquil

### POLIARTERITIS NUDOSA

La poliarteritis nudosa, fue descrita por Kussmaul y Maier, en 1886 como una enfermedad inflamatoria, vascular, que afectando muchos órganos, tenía un curso fatal.

Pero desde que Wegener, en 1936 describió un estado clínico caracterizado por alteraciones pulmonares, renales, cutáneas, con granulomas necrotizantes en las paredes de las pequeñas arteriolas, se han descrito una serie de síndromes con caracteres clínicos dispares pero que tienen en común, cuadros microscópicos de inflamación en las arterias de varios órganos. Si las arteriolas cutáneas son las afectadas se originarán cuadros que sin interferir sobre el estado general del paciente, se manifiestan casi exclusivamente como síndromes cutáneos como sucede, por ejemplo, en la alérgica nodular dérmica de Guéguenot.

Si la inflamación se localiza en las arteriolas de otros órganos, la enfermedad adquiere un curso eminentemente grave. El ejemplo más expresivo de esta forma evolutiva constituye la

granulomatosis alérgica de Strauss y la granulomatosis de Wegener.

La granulomatosis alérgica descrita en 1951 por Strauss, Churg y Zak, se distingue fundamentalmente por afectar a individuos con antecedentes claros de alergia. Clínicamente presenta síntomas pulmonares, cardíacos, gastrointestinales, renales y cutáneos. Las alteraciones cutáneas más comunes consisten en lesiones máculo-papulosas que semejan un eritema multiforme, nódulos que llegan a ulcerarse y, lesiones hemorrágicas, desde petequias hasta equimosis que se presentan principalmente en las extremidades.

Los autores mencionados pensaron que el síndrome se acercaba mucho a la poliarteritis nudosa de la cual se diferencia porque los pacientes no exhiben antecedentes alérgicos.

La granulomatosis de Wegener, conocida actualmente como granulomatosis patérgica, nombre dado por Pienberg y aceptado por Sternberg, en 1957, es un síndrome similar en sus expresiones clínicas al anterior, caracterizado por angiítis y granulomas necrotizantes. Abarca una serie de cuadros

clínicos como la granulomatosis idio-neumónica, neumonitis del tipo del colesterol, el granuloma eosinofílico de los pulmones y el síndrome de Cogan y tal vez hasta el granuloma maligno medio facial. Todos estos estados seguramente corresponden a formas localizadas de la granulomatosis patérgica. La forma diseminada propiamente dicha comienza con sinusitis o rinitis o persistentes neumonitis y terminan por severas lesiones renales del tipo de la nefritis necrotizante.

Dentro de esta forma clínica puede considerarse también a la papulosis atrofiante maligna de Degnos, que se distingue por pápulas que luego se atroflan y que se acompañan de síntomas intestinales agudos tales como intenso dolor y signos de íleo parálítico, que llevan a la muerte en pocas semanas. El componente histológico de esta afección es una endovasculitis que afecta especialmente a las pequeñas arterias de las paredes intestinales, de igual modo que a las pequeñas arterias cutáneas, donde además se observa degeneración fibrinoide y casi total obstrucción de la luz.

Si todos estos síndromes presentan iguales características: la inflamación vascular, causas no conocidas y provocados presumiblemente por fenómenos de hipersensibilidad, puede aceptarse la opinión de Zeek, en el sentido de considerarlos como variantes clínicas de la poliarteritis nudosa. Todos son en síntesis vasculitis. Su evolución clínica puede ser benigna, como en el caso de la enfermedad de Gougerot, o maligna, como en la granulomatosis de

Wegener o de la clásica poliarteritis nudosa.

**ETIOLOGÍA:** Las causas que provocan la poliarteritis nudosa hasta el momento son desconocidas. No obstante, se sospecha con mucho fundamento que la sensibilidad a drogas, especialmente las sulfas, e infecciones bacterianas pueden ser causas determinantes a través de un mecanismo de hipersensibilidad. Es probable que la poliarteritis nudosa, como lo prueban ciertos resultados en medicina experimental, así como las otras enfermedades del colágeno, sea el resultado de la producción de autoanticuerpos.

**CUADRO CLÍNICO:** La poliarteritis nudosa es susceptible de ocurrir en cualquier edad y en cualquier sexo. Los síntomas más tempranos son inespecíficos: fiebres, mialgias y debilidad. Pronto ocurren manifestaciones gastrointestinales: náuseas, vómitos y diarreas o constipación. Dolores abdominales que pueden simular un abdomen agudo, ulceraciones gástricas e intestinales como resultado de infartos arteriolares. Neuritis periféricas, traducidas por variados síntomas: parestesias, hiperestésias o hipoestésias. Las alteraciones cutáneas siempre precoces se presentan en forma de lesiones muy variadas, pápulas o máculas, lesiones hemorrágicas y gangrenosas y, lo que es casi típico de la enfermedad, los nódulos que son variables en tamaño, duros al tacto, únicos o múltiples. La piel que los recubre, unas veces de apariencia normal, otras erite-

matosa, puede ulcerarse adoptando la forma denominada en saca bocado.

Albuminuria y hematuria se encuentran en pacientes con daño renal, lo que generalmente sucede en un 70 a 80% de los casos. Retención azoada e hipertensión son fases finales de la enfermedad. Las afecciones cardíacas pueden provocar la muerte por infarto del miocardio o insuficiencia congestiva. Alteraciones pulmonares no son comunes en la poliarteritis nudosa clásica. Ya hemos hecho constar que lo contrario sucede en el síndrome de Wegener.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Por ser una enfermedad sistémica por la multiplicidad de los síntomas, el diagnóstico exacto es sumamente difícil. La diferenciación con el lupus sistémico ofrece dificultades debido a la coincidencia de muchos de sus síntomas; por otro lado, existen pacientes de poliarteritis nudosa que presentan células de Hargraves, en tanto que pacientes lúpicos son capaces de mostrar alteraciones histológicas en biopsias musculares propias de poliarteritis nudosa. Es comprensible, por lo tanto, que puede ser también confundida con dermatomiositis o con artritis reumatoidea.

Indiscutiblemente, lo que lleva al diagnóstico es un juicio clínico bien balanceado, apoyado en los hallazgos histológicos de una biopsia muscular, en una leucocitosis y eritrosedimentación aumentada.

**ANATOMIA PATOLOGICA:** La poliarteritis nudosa es, desde el punto

de vista histológico, una angitis; son las arterias medianas las que se lesionan, sobre todo en las vecindades de su bifurcación. La túnica media es la primera en afectarse y luego la adventicia donde se observa degeneración fibrinoide e infiltración polimorfonuclear. La íntima se afecta al final trayendo consigo una predisposición a la formación de trombus. En los sectores anatómicamente alterados se desarrollan dilataciones aneurisnóticas e infartos a distancia, que explican algunos de los síntomas que caracterizan a esta enfermedad. Hay infiltrados celulares que forman un manguito al rededor de la arteria, constituidos por linfocitos, neutrófilos y eosinófilos.

#### DERMATOMIOSITIS

La dermatomiositis, entidad clínica bien definida que pertenece al grupo de las colágenopatías, fue descrita por primera vez por Unverricht, en 1887. Posteriormente, a medida que se conocían mejor sus características clínicas, se crearon nuevas denominaciones, entre ellas la de polimiositis.

Esta sinonimia muy utilizada por la escuela norteamericana, se ajusta mejor a los casos en que sólo hay compromiso muscular.

La dermatomiositis es una enfermedad donde, sustancialmente, se afecta el tejido conectivo de la piel y músculos. En realidad, es una entidad inflamatoria no supurada de las fibras musculares estriadas.

Sus causas son imprecisas. Pero hay hechos que insinúan, al igual que las otras enfermedades del colágeno, la presencia de mecanismos formadores de autoanticuerpos; mecanismos que aparecen o se exaltan en presencia de factores alérgicos, bacterianos o tumorales, que pasan a constituirse en agentes desencadenantes. No parece ser una simple coincidencia, la circunstancia de que la dermatomiositis se acompañe, con alguna frecuencia, con tumores malignos y que éstos, a su vez, sean el punto de partida de erupciones cutáneas, mediante mecanismos alérgicos.

**CUADRO CLÍNICO:** La afección no presenta un patrón clínico establecido. Ataca a niños y adultos. En la casuística de Borda, la paciente más joven era una niña de 2 años 7 meses, y en una revisión de 118 pacientes hecha por Muller y Brunsting, la edad más temprana fue un niño de 18 meses. La evolución puede ser violenta y fatal en poco tiempo o al contrario, lenta y progresiva como sucede en la mayoría de los casos.

De modo general, su comienzo es insidioso: febrículas, artralgias y mialgias, erupciones cutáneas variadas, debilidad muscular. Después de un lapso variable la enfermedad entra en su período de estado.

Son las alteraciones cutáneas las primeras en manifestarse; aparece un edema-eritema facial dispuesto en vesperilio que interesa a los párpados inferiores y labios especialmente. Su tonalidad es rojiza, heliotrópica. El edema es duro, infiltrado. El carioeci-

miento es capaz de invadir otras zonas, regándose por la cara anterior del tórax y extremidades superiores. Excepcionalmente se generaliza. Este componente eritema-edematoso obligado se ve acompañado ocasionalmente por pápulas, nódulos, ampollas, alopecias difusas, etc.

Las manifestaciones musculares preceden en un escaso porcentaje a las erupciones cutáneas. Lo común es que aparezcan con posterioridad a estas últimas, caracterizándose por grave debilidad muscular que va en aumento y que se acompaña de dolor. Las localizaciones más tempranas son en el hombro, cintura y partes proximales de las extremidades, especialmente de las inferiores. Esta debilidad muscular condiciona, como es natural, impotencia funcional que impide que los enfermos realicen los movimientos más indispensables. La marcha es vacilante con tendencia a la caída fácil.

En los estados avanzados de la enfermedad el componente eritemato-edematoso comienza a evolucionar y, al hacerlo, deja en su lugar la piel atrófica y pigmentada, especialmente a nivel de la frente, cuello y manos. Por otro lado, los dolores musculares van desapareciendo lentamente, pero en cambio los músculos se endurecen y se atrofian llegando en algunos casos a la contractura.

La disfagia es un síntoma poco frecuente que ocurre en la enfermedad. Se debe a la hipomotilidad de los músculos esofágicos y de los músculos posteriores de la faringe. Otra manifestación de la enfermedad es la calcinosis, que es producto del depósito de

sales calcáreas, resultado de la intensa miositis. De acuerdo a Brunsting, ella sería un signo de un buen pronóstico. De 29 pacientes con calcinosis, sólo uno murió, en tanto que de 89 pacientes dermatomiosíticos sin calcinosis, 33 fallecieron.

La dermatomiositis, en contraste con las otras enfermedades del colágeno, no afecta en forma muy evidente a otros órganos, aunque naturalmente, cualquier aparato o sistema puede presentar, en un momento dado, signos y síntomas que traducen un compromiso fibroso inflamatorio, dependiente de la dermatomiositis primaria.

Las artralgiás ocurren con frecuencia desde el comienzo y artritis moderadas se producen en un 30% aproximadamente.

Es frecuente la asociación de la dermatomiositis con cánceres viscerales, mamarios, uterinos, gastrointestinales, pulmonares, etc. Esta asociación se presenta en el 18 al 20% de los casos y generalmente, en sujetos por encima de los 45 años. El médico está obligado por lo tanto, a ser exhaustivo en la investigación semiológica y clínica de cada paciente.

**DATOS DE LABORATORIO:** Sólo mencionaremos los importantes. Hay leucocitosis moderada, con tendencia a la eosinofilia; la eritrosedimentación elevada, aumento de las alfa 2 y gamma globulinas en un 70% de los pacientes. Pero las pruebas de laboratorio más importantes son las determinaciones de los niveles de las enzimas séricas, muchas de las cuales son componentes normales de los músculos

esqueléticos; al ser alterados estos tejidos por el proceso dermatomiosítico, se liberan tales enzimas hacia la corriente sanguínea. La aldolasa y la creatinquinasa, al igual que las transaminasas (glutámico pirúvica y glutámico oxalacética) se elevan en una proporción superior a las dehidrogenasas láctica y málica. Aparte de la importancia que tienen estas pruebas como auxiliares diagnósticos, permiten también establecer la actividad de la afección. Cuando los niveles enzimáticos bajan es signo de que la actividad decrece, y lo hacen más pronto en medida de respuesta positiva al tratamiento con esteroides cuando ellos son empleados. En las etapas finales, es decir en la etapa atrofiante, las enzimas se alteran ligeramente o aún son normales.

En cuanto a la creatinuria siempre elevada, ha perdido algo de su anterior prestigio para el diagnóstico de la enfermedad, desde que se sabe que su aumento en la tasa de eliminación no es patrimonio de la dermatomiositis, ya que también se presenta en circunstancias extramusculares.

Los estudios electromiográficos demuestran que ninguna modificación es patognomónica de dermatomiositis. Sin embargo, el conjunto de alteraciones como potenciales de unidades motoras de corta duración, la fibrilación espontánea de potenciales, pueden sugerir el diagnóstico a la vez que también sirven como indicadores del sitio donde se debe realizar la biopsia muscular.

Los hallazgos histológicos más importantes son los relacionados con las

alteraciones musculares, ya que la epidermis y dermis se alteran poco. Hay degeneración de las fibras musculares, se edematizan, se hacen tumefactas y se presentan fragmentadas; los pliegues transversales se hessian a tiempo que en otros sectores se inicia un intento

de regeneración. Entre las fibras destruidas y en la zona de edema intersticial aparecen infiltrados principalmente linfocitarios que fagocitan las fibras necrosadas. Además, hay arteriolas dilatadas con manguitos perivasculares.

## LESIONES CUTANEAS OCASIONADAS POR VIRUS

### Lesiones vesiculares o pustulares, o ambas:

Varioloides, viruela  
 Varicela-Zoster  
 Herpes simple (humano)  
 Herpes B (siemto)  
 Coxsackia (grupos A y B)  
 Virus ECHO (tipo 4)  
 Estomatitis ulcerosa ovina  
 (erupciones por rickettsias)

### Lesiones maculares o máculopapulosas, o ambas:

Rubiola  
 Sarampión  
 ECHO y coxsackia  
 Reovirus  
 Virus de artrópodos: dengue  
 Roceola  
 Eritema infeccioso  
 Hepatitis infecciosa  
 (Infecciones rickettsicas: tífus, fiebre de las montañas rocosas)

### Manchas petequiales o purpúricas, o ambas:

ECHO (tipo 9)  
 Coxsackia (grupo A - tipo 9)  
 Virus de la fiebre hemorrágica  
 Trombocitopenia (como complicación de muchas virosis)  
 (Infecciones rickettsicas)

### Urticaria:

Coxsackia (grupo A - tipo 9)  
 Hepatitis infecciosa

### Formaciones nodulares:

Molluscum contagiosum  
 Verrugas  
 Nódulos de los lecheros