

Manifestaciones otológicas como presentación inicial de poliarteritis nodosa

(Reporte de un caso)

*Ordóñez-García Rafael, **Soto-Hernández Mónica,
Ocampo-Zambrano Lilia Alejandra, *Cruz-Hernández
Joel, *****Valverde-Covarrubias América

Resumen

La poliarteritis nodosa clásica (PAN) es una vasculitis necrosante generalizada de las arterias de mediano y pequeño calibre. La etiología de esta enfermedad es desconocida, la incidencia anual es de 0.7 por 100 000 habitantes, con predominio por el género masculino (relación hombre:mujer de 2:1), y se presenta entre la cuarta y quinta décadas de la vida. Se reporta el caso de un paciente masculino de 42 años de edad con otitis media serosa e hipoacusia conductiva como síntomas iniciales de PAN. El paciente inició su padecimiento cinco meses previos a su evaluación médica, con ataque al estado general, pérdida de peso, odinofagia, tos, hemoptisis ocasional, otalgia izquierda, acúfenos, vértigo, hipoacusia fluctuante y parálisis facial. Se realizaron diversos estudios que demostraron poliarteritis nodosa. El propósito de este artículo es describir la presentación clínica otológica de vasculitis.

Palabras clave: poliarteritis nodosa, oído, otalgia, vértigo, vasculitis.

Abstract

Polyarteritis nodosa (PAN) is a generalized necrotizing vasculitis of small and medium sized arteries. The etiology of this disease is unknown, the annual incidence is 0.7 to per 100 000 habitants, the male:female ratio is 2:1, with an average age of presentation between fourth and fifth decades of life. We report a case of a 42 year-old male who began his clinical picture 5 months before the first medical evaluation with malaise, weight loss, dysphagia, cough with hemoptoic sputum, left otalgia, tinnitus, dizziness, fluctuant hearing loss, and facial paralysis. Diverse tests were made to demonstrate polyarteritis nodosa. The article's goal is to describe the otological clinical presentation of vasculitis.

Key words: polyarteritis nodosa, ear, otalgia, dizziness, vasculitis.

*Médico Adscrito del Servicio de Otorrinolaringología. **Médico Residente de Otorrinolaringología de segundo año. ***Médico Residente de Otorrinolaringología de segundo año. ****Jefe del Servicio de Otorrinolaringología. *****Médico Adscrito del Servicio de Otorrinolaringología. CMN 20 de Noviembre ISSSTE. México, D.F.

Introducción

La poliarteritis nodosa (PAN) clásica fue descrita en 1866 por Kussmaul y Maier.¹ Es una vasculitis necrosante generalizada de las arterias de mediano y pequeño calibre que afecta a las arterias viscerales. En 1948 Darson introdujo en la literatura el término de poliangeítis macroscópica (MPA), denominación que se empleó con mayor frecuencia que el de PAN clásica, y cuya diferenciación histopatológica se establece con base en el tamaño de los vasos sanguíneos que afecta. La etiología de esta enfermedad es desconocida, la incidencia anual es de 0.7 por 100,000 habitantes, predomina en el género masculino (relación hombre:mujer de 2:1), se presenta con mayor frecuencia entre la cuarta y quinta décadas de la vida.² Existe una asociación importante entre esta enfermedad y la infección previa por virus de la hepatitis B; se ha reportado infección por virus de hepatitis B en 7% de los casos de PAN, y en menor grado por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH), citomegalovirus (CMV), parvovirus B-19 o virus de hepatitis C.

El cuadro clínico se caracteriza por pérdida ponderal, *livedo reticularis*, dolor testicular, mialgias, debilidad, mononeuropatía, polineuropatía e hipertensión arterial. Se asocia con elevación de azoados debido a afección renal. Se han descrito anormalidades angiográficas; los estudios histopatológicos de arterias de mediano y pequeño calibre revelan infiltrado de polimorfonucleares. Se debe tener por lo menos tres de estas alteraciones para sospechar el diagnóstico de PAN.³ El cuadro clínico depende del órgano blanco afectado inicialmente. El orden de frecuencia de afección es: músculo esquelético, 64%; riñón, 60%; sistema nervioso periférico, 51%; tubo digestivo, 44%; piel, 43%; corazón, 36%; oídos, 30%; aparato genitourinario, 25%; sistema nervioso central (SNC), 22%; ojo, 20%.

La afección otológica de la PAN se presenta en 30% de los casos y la afección de nervios craneales en 2% de ellos (VII y VIII nervios craneales). En la literatura se han descrito casos aislados de PAN con afección otológica.

El análisis histopatológico en etapas agudas de la enfermedad muestra neutrófilos que invaden todas las capas de la pared vascular y áreas perivasculares que finalmente provocan degeneración de la pared del vaso. Las células mononucleares infiltran al tejido afectado, y

cuando las lesiones evolucionan a estadios subagudos o crónicos, aparece necrosis fibrinoide que ocasiona disminución de la luz de los vasos sanguíneos, trombosis, infarto tisular y hemorragia. Después, la lesión remite y aparecen depósitos de colágena que ocluyen la luz vascular, en ocasiones con dilataciones aneurismáticas de hasta un cm.

Reporte de caso

Se trata de paciente masculino de 42 años de edad, originario y residente de la ciudad de México. Inició su padecimiento cinco meses previos a la evaluación por el Servicio de Otorrinolaringología, con ataque al estado general seguido de odinofagia, tos con expectoración hemoptoica ocasional, otalgia izquierda sin irradiaciones, la cual se acompañó de acúfenos de tono agudo e intermitente. A las 48 horas evolucionó con afección del oído contralateral acompañado de vértigo, sintomatología neurovegetativa y fluctuación de la audición. En la acumetría se encontró Rinne positivo derecho y negativo izquierdo; Schwabach derecho normal, izquierdo acortado; Weber central. A la otoscopia se apreciaron membranas timpánicas íntegras, hiperémicas, con presencia de líquido seroso transmembranal y burbujas en cuadrantes anteriores hipomóviles a maniobras (Figura 1). Se realizó audiometría tonal que demostró hipoacusia conductiva superficial en frecuencias bajas e impedanciometría con curvas tipo B de Jerger en ambos oídos.

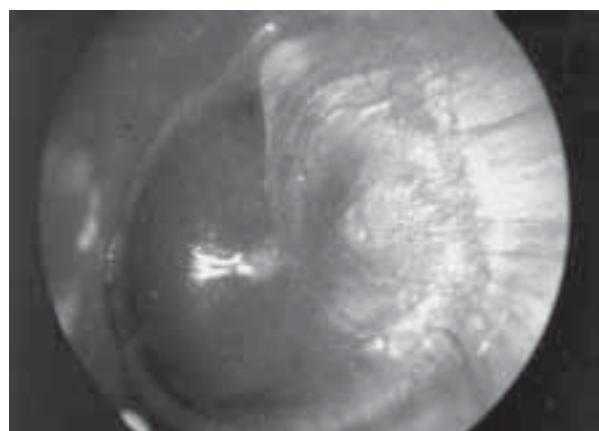


Figura 1. Imagen otoscópica derecha, donde se observa membrana timpánica íntegra, retráida, con pérdida del reflejo luminoso y presencia de burbujas transmembranales.



Figuras 2 y 3. Tomografía computada en cortes coronales, comparativa de oído derecho e izquierdo. Se aprecian datos de alteración de la arquitectura de celdillas mastoideas, ocupadas por una imagen hipodensa que afecta el oído medio y que envuelve la cadena osicular, sugerente de otomastoiditis.

Se colocaron tubos de ventilación bilaterales, lo que se relacionó con mejoría parcial de la sintomatología. Un mes después se exacerbó el ataque al estado general, se agregó cefalea frontal irradiada a región occipital, de tipo punzante, intensidad variable e hipertermia de predominio nocturno de hasta 39.8°C que no cedió con el uso de antipiréticos.

Evolucionó con mal estado general, y a la exploración física se encontró con pérdida ponderal de cinco kg (en los últimos tres meses), conjuntivas hemorrágicas y congestión vascular ciliar bilateral, con neovascularización en la periferia corneal; presentó simetría facial en reposo, disminución de la movilidad de la frente de lado izquierdo, oclusión ocular izquierda con mínimo esfuerzo que demostró déficit de dos mm y al máximo esfuerzo cierre completo comisura bucal con ligera desviación hacia la derecha más evidente al máximo esfuerzo (grado III conforme a la clasificación de House-Brackmann). Oídos con eritema en pabellón auricular izquierdo en su polo superior; pabellón auricular derecho normal, conductos auditivos externos permeables, membranas timpánicas íntegras, hipomóviles, sin alteraciones transmembranales, con hipervasculardad en su periferia y a nivel del mango del martillo. Acumetría: Weber central; Rinne positivo derecho, negativo izquierdo; Schwabach normal derecho, izquierdo acortado. Rinoscopia anterior con septum funcional, cornetes en ciclo, sin descarga por meatos. Cavidad oral con petequias gingivales. La tomografía computada de oídos, en la fase simple de cortes axiales, reveló

ocupación por densidad de tejidos blandos en ambos oídos, celdillas mastoideas presinusales, de Lenoir y antró mastoideo, así como epítímpano (Figuras 2 y 3).

El paciente fue hospitalizado para protocolo de estudio y manejo antimicrobiano de otomastoiditis bilateral, se indicó ceftriaxona vía intravenosa; sin embargo, continuó con deterioro del estado general y no fue posible efectuar mastoidectomía debido a la dificultad para estabilizar su estado clínico. Se agregó hemoptisis, dolor abdominal, rectorragia y emesis de contenido gástrico; se realizó panendoscopia que reportó esofagitis GI, hernia hiatal, úlceras pilóricas y pancolitis. Se hemotrasnfundió en varias ocasiones.

Los resultados de laboratorio mostraron: fosfatasa alcalina, 363 UI/L; IgG, 2370 mg/dL; C3 elevada; BUN, 18 mg/dL; creatinina, 2.9 mg/dL; hemoglobina, 8.7 g/dL; hematocrito, 27.8 %; leucocitos, 12 200/dL. Se realizaron dos pruebas de ELISA y Western Blood con resultado negativo para VIH. El perfil TORCH reportó niveles elevados para herpes, citomegalovirus y virus de Epstein Barr.

Evolucionó con dificultad respiratoria progresiva, por lo que se realizó radiografía posteroanterior de tórax en donde se observaron infiltrados pulmonares bilaterales parahiliares y apicales; en la tomografía computada de tórax se observaron imágenes hipodensas en el árbol bronquioalveolar sugerentes de hemorragia pulmonar, por lo que se inició manejo con esteroides, ciclofosfamida, así como gammaglobulina, sin tener mejoría clínica.

Los anticuerpos antineutrófilos (ANCAS) y



Figura 4. Corte histológico de testículo teñido con tricrómico de Masson (40x). Se observa congestión vascular y lesión segmentaria (necrosis fibrinoide) de vasos de mediano y pequeño calibre.

anticuerpos antimembrana basal glomerular resultaron negativos por lo que se descartó granulomatosis de Wegener; posteriormente se realizó toma de biopsia de testículo, riñón y colon. El estudio histopatológico mostró testículo con lesión segmentaria sugerente de necrosis fibrinoide de vasos de mediano y pequeño calibre. (Figura 4).

La biopsia de riñón demostró proliferación de semilunas, necrosis focal y depósitos de fibrina (glomerulonefritis focal), además esclerosis glomerular (Figura 5); el colon presentó en la capa muscular vasos de mediano y pequeño calibre con necrosis fibrinoide e infiltrado inflamatorio linfoplasmacitario.

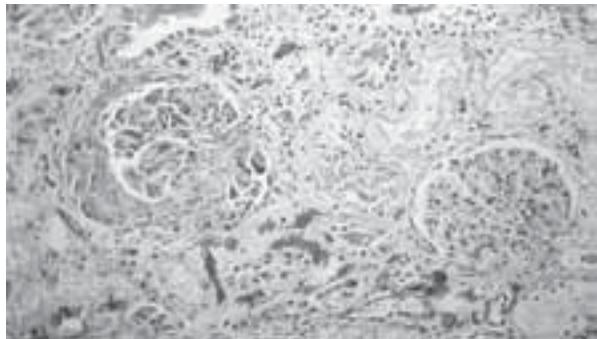


Figura 5. Corte histológico de riñón, teñido con hematoxilina y eosina (40x). Se observa proliferación de semilunas, necrosis focal y depósitos de fibrina (glomerulonefritis focal).

En la Unidad de Cuidados Intensivos el paciente evolucionó hacia el deterioro clínico, desarrolló SIRPA, neumonía de focos múltiples, insuficiencia renal aguda secundaria a glomerulonefritis por vasculitis, edema cerebral secundario a hipercapnia y acidosis mixta, lo que culminó en falla orgánica múltiple y muerte. Los datos de la autopsia fueron compatibles con PAN.

Discusión

Las vasculitis son un grupo de enfermedades autoinmunitarias caracterizadas por inflamación y necrosis de vasos sanguíneos con diversas formas de expresión clínica.

Generalmente se clasifican de acuerdo al diámetro de los vasos sanguíneos más afectados, el tipo de vasos afectados (arterias, venas o ambas), la presencia o ausencia de necrosis fibrinoide, infiltrado eosinofílico y granulomas extravasculares.⁴

En algunos casos la etiología se debe a infección por el virus de hepatitis B; infección por VIH, citomegalovirus, parvovirus B-19, virus T-linfotrópico humano tipo I, y virus de hepatitis C.

En la PAN los estudios de inmunofluorescencia revelan depósito de complejos inmunes dentro de las paredes de los vasos. Las lesiones son segmentarias y tienden a afectar áreas de bifurcación arterial.

La angiografía de los órganos afectados muestra pequeños aneurismas, particularmente en las ramas terminales de los vasos.

Los neuropatólogos frecuentemente detectan infiltrado inflamatorio perivascular en biopsia de nervios de pacientes con varios tipos de neuropatías periféricas.

Las lesiones clásicas de PAN consisten en necrosis fibrinoide que se asocia con infiltrado de células inflamatorias polimórficas panarteriales. El infiltrado se compone principalmente de células T, CD8 y macrófagos, pero es frecuente encontrar polimorfonucleares que rodean el área de necrosis fibrinoide.

Las manifestaciones clínicas en la mayoría de los pacientes consisten en síntomas constitucionales, como debilidad, fiebre, pérdida de peso que se asocian con dolor como consecuencia de neuropatía periférica, involucramiento de músculo esquelético, gastrointestinal o cutáneo. La fiebre no tiene características específicas, puede estar alrededor de 38° o ser mayor de 40°. El espectro de la presentación clínica es variable, y va desde una enfermedad aparentemente limitada, hasta una falla orgánica fulminante; sin embargo, la mayoría de los pacientes presentan manifestaciones severas y se encuentra muy graves al momento de solicitar ayuda médica.⁵

El oído medio puede estar afectado por la PAN. El principal síntoma otológico es pérdida de la audición, la

cual puede ser conductiva o sensorial.⁶ La parálisis facial puede estar asociada con la pérdida de audición.⁷⁻¹⁰

Como hemos señalado, la diversidad de datos patológicos en la PAN y su carácter inespecífico hacen que el diagnóstico de esta entidad sea pocas veces relacionado con manifestaciones otológicas como expresión inicial. Como principales órganos de choque se encuentran el sistema músculo-esquelético, sistema nervioso periférico y tubo digestivo; la afección de los oídos es tan sólo de 30% de pacientes con PAN. En el presente caso, se sospechó de una enfermedad autoinmunitaria subyacente debido a la falta de respuesta al tratamiento conservador con antibiótico y antinflamatorio. No documentamos manifestaciones gastrointestinales, como infección o enfermedad intestinal inflamatoria.

Por lo anterior, debe incluirse a la PAN en el diagnóstico diferencial de pacientes con enfermedad ótica de difícil control, así como otras enfermedades autoinmunitarias o vasculitis.

Referencias

1. Kussmaul A, MaierK. Ueber eine nicht bisher beschriebene eigentümliche Arterienerkrankung (Periarteritis nodosa), die mit Morbus Brightii und rapid fortgeschreitender allgemeiner Muskelhamung einhergeht. Dtsch Arch Klin Med 1866;1:484-518.
2. Jenkins HA, Pollak A, et al. Polyarteritis nodosa as a cause of sudden deafness. American Journal of Otolaryngology 1981;2:99-107.
3. Guillemin L, Lhote F, Gherardi R. Polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis and Churg-Strauss syndrome: clinical aspects, neurologic manifestations and treatment. Neuropathology Clinics 1997;15:865-866.
4. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an International Consensus Conference. Arthritis Rheum 1994;37:187-192.
5. Lightfoot RJ, Michael BA, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. Arthritis Rheum 1994;33:187-192.
6. Lake B, Gibbs D, et al. Polyarteritis presenting with bilateral nerve deafness. Journal of the Royal Society of Medicine 1978;7:144-147.
7. Peitersen E, Carlsen B. Hearing impairment of the initial symptom of polyarteritis nodosa. Act Otolaryngol 1996;61:189-195.
8. Dudley JP, Goodman M. Polyarteritis nodosa and bilateral facial paralyses. Arch Otolaryngol 1969;90:139-146.
9. Vathenam A, Skinner D, et al. Treatment response with bilateral mixed deafness and facial palsy in polyarteritis nodosa. American Journal of Medicine 1988;84(6):1081-1082.
10. Bailey B, et al. Otolaryngology, head and neck surgery. Lippincott. third edition. 2002.