

## REUMATOLOGÍA

# POLIARTERITIS NODOSA LOCALIZADA AL CIEGO (Reporte de Caso)

Carlos Castresana-Isla\*  
José A. Ramírez Corrales\*\*

## SUMMARY

**We describe a patient with an abdominal mass who was treated by excision of the involved tissue. Histopathological analysis showed the presence of polyarteritis nodosa localized at the cecum. The patient had previously a malabsorption syndrome originated by an hereditary chronic pancreatitis. The relationship between an abnormal intestinal flora secondary to malabsorption and the subsequent immunological process is discussed. On follow up studies there was no evidence of active vasculitis in the intestine or other organs, 5 years after surgery.**

## INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa es una vasculitis necrotizante de las arterias musculares de pequeño y mediano calibre, que involucra cualquier órgano, pero en particular articulaciones, músculos, nervios periféricos, tracto gastrointestinal y piel (1). Después de la primera revisión exhaustiva de Plaut en 1951 de arteritis localizada al apéndice cecal, han existido reportes dispersos de arteritis necrotizante autolimitada confinada a un solo órgano. Patológicamente estas lesiones son indistinguibles de aquellas vistas en la poliarteritis nodosa (PAN) clásica (7). En esta comunicación describi-

mos un paciente con PAN localizada al ciego, que fue tratado quirúrgicamente y posteriormente controlado en el Servicio de Reumatología del Hospital Calderón Guardia.

PRESENTACIÓN  
DEL CASO

Se trata de un paciente del sexo masculino, de 40 años de edad, casado, pensionado, procedente de Tres Ríos, que ingresa al Servicio de Cirugía General en estudio por la presencia de una masa abdominal. Hace 19 años recibe tratamiento por una pancreatitis crónica recidivante hereditaria (el padre y dos hermanos sufren

\*Servicio de Reumatología. Hospital Dr. Calderón Guardia

\*\*Servicio de Patología. Hospital Dr. Calderón Guardia.

de la misma enfermedad), con litiasis pancreática y dilatación del conducto de Wirsung comprobados por ultrasonografía. Presenta una diabetes mellitus secundaria a su problema pancreático que se complicó con una nefropatía que le produce proteinurias de 24 horas entre 1 y 3 gr. y creatininas séricas entre 2.5 y 3.1 mg/dl. Hace 3 años inicia un cuadro de despenos diarreicos que evolucionan a la cronicidad y por el que se le diagnostica un síndrome de mala absorción intestinal secundario a su pancreatitis crónica. En su ingreso el paciente refiere una historia de 20 días de evolución con náuseas y fiebre no cuantificada y en el examen físico se determina la presencia de una masa indolora localizada en el cuadrante inferior derecho abdominal. El resto del examen es negativo. Los exámenes de laboratorio muestran una hemoglobina de 10 gr/dl, un hematocrito de 31, 6900 leucocitos con 75% de polimorfonucleares, 5% de eosinófilos, 18% de linfocitos y 2% de monocitos, 523000 plaquetas, urea nitrógeno 28 mg/dl, creatinina 1.9 mg/dl. En las pruebas de función hepática se encuentra una fosfatasa alcalina de 256 U, con el resto de los exámenes normales o negativos. Un ultrasonido revela la presencia de engrosamiento de la pared intestinal de 18.2 cm. de largo a nivel del ciego. Una tomografía computarizada describe como

único hallazgo engrosamiento de la pared de este. Una colonoscopia muestra una lesión infiltrativa a nivel cecal, con una mucosa engrosada que no distiende y estenosa parcialmente la luz intestinal. Se toma una biopsia por endoscopia que se reporta como colitis crónica.

## EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Diecisiete días después de su internamiento se lleva a cabo una laparotomía y se encuentra un proceso inflamatorio a nivel del ciego con engrosamiento de la pared del mismo. Se efectúa una hemicolectomía derecha con una anastomosis ileocólica. La biopsia de la pieza quirúrgica tiene la siguiente descripción: Resección intestinal que comprende ileon terminal, ciego, apéndice y colon ascendente. Al abrirlo, el ileon y el colon muestran mucosa con pliegues conservados. A 3.0 y a 5.5 cm. de la válvula iliocecal, en el colon, hay sendas úlceras de bordes anfractuados y edematosos y fondo granular, transversales, de 4.0 y 2.5 cm. de diámetro mayor. Al corte de la pared, en la zona de las úlceras, está moderadamente engrosada, blanquecina, firme y la serosa y la grasa aumentadas de consistencia, engrosadas e irregulares. Hay apéndice cecal sin alteraciones macroscópicas. Al examen histológico, las úl-

ceras descritas profundizan hasta la capa muscular propia, con solución de continuidad en la mucosa, submucosa y muscular, observándose tejido de granulación, fibrosis, edema e infiltrado inflamatorio mono y polimorfonuclear. El proceso fibroso se extiende a la serosa y a la grasa. En esta zona de las úlceras, las arterias medianas en la grasa, la serosa, la muscular y la submucosa, muestran diversos grados de inflamación y destrucción, desde leve inflamación mononuclear perivascular, hasta intenso infiltrado con neutrófilos y eosinófilos. También engrosamiento de la pared arterial, con hiperplasia de la media y de la íntima, oclusión del lumen, diversos grados de necrosis fibrinoide y destrucción total de la pared arterial, quedando una formación de aspecto granulomatoso, con necrosis central, restos de la capa íntima y células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño y de Langhans. En el resto del colon ascendente la estructura está conservada y hay ocasionales focos inflamatorios periarteriales. Veintisiete ganglios linfáticos aislados de la grasa pericólica muestran hiperplasia reactiva inespecífica y el apéndice cecal no presenta alteraciones. Tinciones especiales para hongos y bacilos ácido-resistentes son negativas.

## DIAGNÓSTICO ANATOMO- PATOLÓGICO:

Colon derecho: Poliarteritis Nodosa

En vista del diagnóstico de PAN localizada al ciego el paciente continúa control en el Servicio de Reumatología donde se le ha dado seguimiento por 5 años. En el postoperatorio inmediato presenta una eritrosedimentación de Westergreen de 35 mm., fracción C3 del complemento 187 mg/dl, fracción C4 31 mg/dl, anticuerpos antinucleares, factor reumatoide, ANCA-C y ANCA-P negativos, serología para hepatitis B y C negativas. A través del seguimiento clínico no se ha logrado demostrar la presencia de nuevos episodios de vasculitis en este paciente. En este período y por la persistencia de proteinuria, se efectúa una biopsia renal que es catalogada por el Servicio de Patología como una nefropatía diabética. No se logró demostrar la presencia de alteraciones de tipo inmunológico, lo que descarta la presencia de vasculitis a nivel renal.

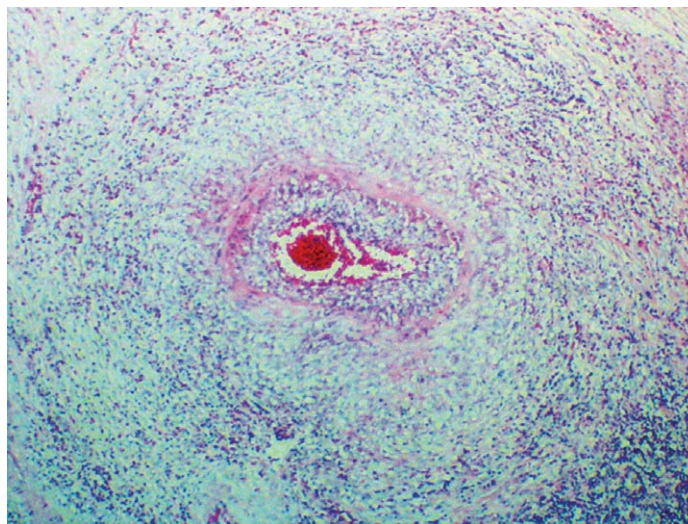


Fig. 1.

Arteria. Hiperplasia de la media y la íntima. Banda de necrosis fibrinoide.

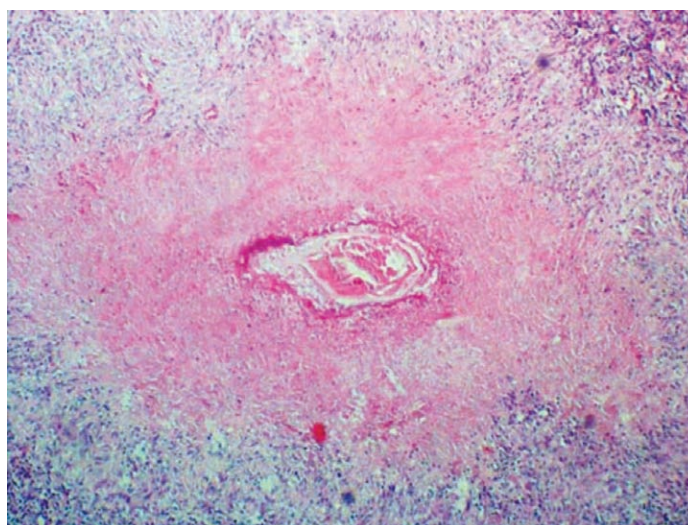


Fig. 2.

Arteria. Destrucción de la pared. Necrosis fibrinoide.

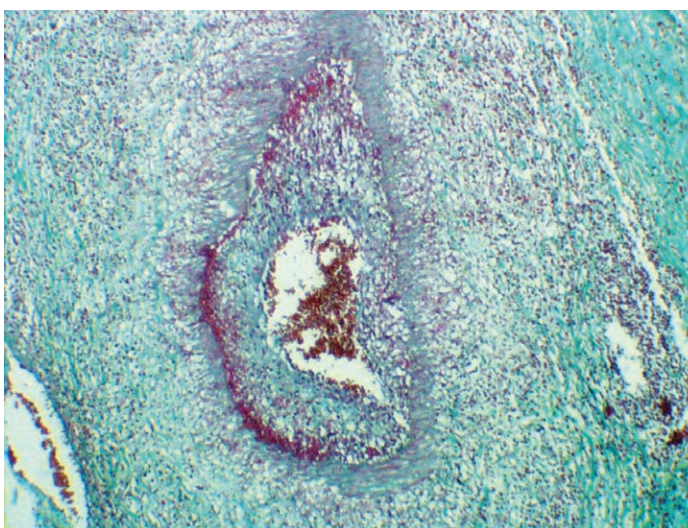


Fig. 3.

Arteria. Destrucción de capas elásticas. Banda de necrosis fibrinoide. (Tricrómico de Masson)



## DISCUSIÓN

La poliarteritis nodosa autolimitada ha sido descrita en la literatura en varias localizaciones: piel (3), músculo (6), páncreas y vesícula biliar (7), aparato reproductivo masculino y femenino (4) e intestino delgado y grueso (5). Como sucede con la mayor parte de los pacientes con PAN localizada a un órgano que se describen en la literatura, el diagnóstico del proceso patológico de este paciente se realizó con base en un hallazgo quirúrgico (4), ya que en esta situación no existe un cuadro clínico ni exámenes de laboratorio o gabinete que orienten a ese diagnóstico. Este paciente presenta una patología de larga evolución caracterizada por una pancreatitis crónica recidivante hereditaria con diabetes mellitus secundaria y un síndrome de mala absorción intestinal (SMA) secundario a la pancreatitis. Se sabe que la estasis intestinal asociada al SMA ocasiona un cambio en la flora intestinal sobre todo a nivel del íleon, donde existe proliferación bacteriana de coliformes y anaerobios (12). La mucosa intestinal está provista de un sistema inmune que está preparado para enfrentar los antígenos de la dieta y los microorganismos comensales frenando o suprimiendo la respuesta inmune dirigida contra ellos. Este fenómeno se conoce con el nombre de tolerancia oral y es efectuado probablemente

por linfocitos T capaces de producir citoquinas supresoras de la inmunidad humoral como la interleucina 10 y el factor transformados del crecimiento beta (TGF-beta) (11). El aumento de la flora bacteriana que se produce en este paciente como consecuencia de su SMA, es capaz de producir un fenómeno conocido como translocación bacteriana, que es el paso de bacterias o sus productos a través de la lámina propia hacia los ganglios mesentéricos, donde se produce activación del sistema inmune, sobre todo a partir de los linfocitos Th2 (inmunidad humoral) con la formación de inmunocomplejos que pueden dar lugar a fenómenos vasculíticos (13). En modelos experimentales de vasculitis como el producido en la rata marrón de Noruega (brown Norway rat) el ciego es el sitio de mayor y más notable daño tisular, siguiendo la presencia de un factor desencadenante local tal como la infección. El ciego posee una notable carga bacteriana y se ha demostrado que el tratamiento antibiótico previo aminora los fenómenos vasculíticos en este modelo experimental (8). La importancia del fenómeno infeccioso en la producción de alteraciones vasculíticas en determinado territorio ha sido demostrado en pacientes con granulomatosis de Wegener que se infectan con estafilococo aureus a nivel de vías respiratorias

superiores (10). Por otro lado, la importancia de un microambiente anormal en la localización de un proceso inflamatorio crónico se ha establecido en otros tipos de vasculitis como la arteritis de células gigantes, donde el proceso inflamatorio se localiza en las paredes de las arterias de grande y mediano calibre (9). Uno de los problemas que se enfrentan en presencia de una PAN localizada a un órgano, es si este proceso se mantiene autolimitado o puede generalizarse posteriormente. Algunos autores piensan que la extirpación quirúrgica del órgano afectado suprime el microambiente alterado por el fenómeno inflamatorio y previene la diseminación de la enfermedad (9). Existen pocos estudios de seguimiento de pacientes con PAN localizada para caracterizar su historia natural. Un estudio de pacientes con PAN localizada al tracto gastrointestinal y tratados quirúrgicamente, establece que en 23 de ellos en los que se determinó su evolución, solo 6 desarrollaron enfermedad sistémica posterior a la cirugía (2). En el paciente que nos ocupa un control durante cinco años, no ha puesto en evidencia la recidiva del proceso vasculítico en el intestino restante o en otros órganos; no obstante, la presencia de un intestino alterado por un SMA no descarta que en el futuro el paciente pueda desarrollar una lesión vasculítica en este o en otro

órgano.

## RESUMEN

Se describe el caso de un paciente que es sometido a una intervención quirúrgica debido a la presencia de una masa en el cuadrante inferior derecho abdominal. El estudio histopatológico demuestra la presencia de una poliarteritis nodosa localizada al ciego. El paciente sufría previamente de un síndrome de mala absorción intestinal secundario a una pancreatitis crónica hereditaria recidivante. Se discute la relación entre la alteración de la flora bacteriana intestinal y el proceso inmunológico que se desarrolló. El paciente ha sido controlado durante cinco años sin que haya evidencia de recidiva intestinal o de manifestaciones vasculíticas en otro órgano.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1- Ball GV, Gay KM. Vasculitis in Koopman WJ Ed. Arthritis and allied conditions. 14th Ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins, 2001, pp 1656-1693.
- 2- Burke AP, Sobin LH, Virman R. Localized vasculitis of the gastrointestinal tract. Am. J. Surg Pathol. 1995; 19: 338-349.
- 3- Díaz- Pérez J, Winkelmann RK. Cutaneous periarteritis nodosa. Arch. Dermatol. 1974; 110: 407-414.
- 4- Fraenkel-Rubin M, Ergis D, Stoegeger ZM. Limited polyarteritis nodosa of the male and female reproductive systems, diagnostic and therapeutic approach. Ann. Rheum. Dis. 2002; 61: 362-364.
- 5- Freilich BD, Bernstein CN. Vasculitis possibly confined to the small intestine. West. J. Med. 1995; 162: 63-65.
- 6- García F, Pedrol E, Casademont J, Mellado B, Córdoba R et al. Polyarteritis nodosa confined to the calf muscles. J. Rheumatol. 1992; 19: 303-305.
- 7- Ito M, Sano K, Inaba H, Hotchi M. Localized necrotizing arteritis. Arch. Pathol. Lab. Med. 1991; 115: 780-783.
- 8- Qasim FJ, Thiru S, Maathieson PW, Oliveira DB. The time, course and characterization of mercuric chloride induced immunopathology in the brown Norway rat. J. Autoimmun. 1995; 8: 193-200.
- 9- Raza K, Exley AR, Carruthers DM, Buckley C, Hammond LA et al. Localized bowel vasculitis. Arthritis & Rheum. 1999; 42: 182-185.
- 10- Stegeman CP, Tervaert JWC, Sluiter WJ, Manson WC, De Jong PC et al. Association of chronic nasal carriage of Staphylococcus aureus and high relapse rates in Wegener granulomatosis. Ann. Intern. Med. 1994; 120: 12-17.
- 11- Stenson WF, Newberry RD, Lorenz MD. Immunological diseases of the gastrointestinal tract in: Austen KF, Frank MM, Atkinson JP, Cantor H Eds. Samter's Immunological Diseases. 6th ed. Philadelphia. Lippincott Williams & Wilkins. 2001, pp 613-711.
- 12- Toskes PP. Malabsorción en: Bennet JC, Plum F. Eds. Cecil, Tratado de Medicina Interna. 2ª ed. México. McGraw Hill Interamericana 1999 pp 796-809.
- 13- Woodcock NP, Robertson J, Morgan RC, Gregg KL, Mitchell CJ, McFie J. Bacterial translocation and immunohistochemical measurement of gut immune function. J. Clin. Pathol. 2001; 54: 619-623.