

NEUROPATIA PERIFERICA EN LA PERIARTERITIS NODOSA

Observación Anatomoclínica sobre dos casos.

* *Federico A. Asmar H.*
 ** *Santiago Ramón*
 *** *Armando Martínez*

MATERIAL Y METODO

Desde 1891 a 1927 aparecieron varios reportes describiendo arteritis de los vasos de los nervios periféricos en casos de POLIARTERITIS NODOSA. Entre ellos, encontramos autores como: Lorenz (1891); Meyer (1921); Schmincke (1921); Wohlwill (1923); Marinesco y Draganesco (1927).

Desde el pasado siglo han sido descritas entidades clínicas con una patología común envolviendo un vaso. Kussmaul y Maier (1886) describieron un tipo de arteritis sistémica afectando arterias de mediano calibre, llamándoles a esta entidad PERIARTERITIS NODOSA. Actualmente es más apropiado llamarle: POLIARTERITIS NODOSA o PANARTERITIS NODOSA.

En esta enfermedad la Neuropatía clínica es una manifestación común. Frohnert y Sheps (1967) reportaron que las neuropatías ocurren en el 50 o/o de los casos. Las manifestaciones clínicas son similares a las de la arteritis por Artritis Reumatoidea. La Neuropatía puede presentarse como Mononeuritis Multiplex, con afectación de dos o más nervios periféricos. El comienzo puede ser repentino con dolor y parestesias en la distribución del nervio y en horas o días puede establecerse el déficit motor, localizado en la zona del nervio periférico afecto. El resultado final puede ser una polineuropatía simétrica envolviendo las funciones sensitivas y motoras. Las extremidades superiores están más frecuentemente afectadas que las inferiores.

OBJETIVO

El objetivo de esta comunicación reside en mostrar el cuadro clínico y la lesión, morfológicamente, observadas en dos casos de PANARTERITIS NODOSA, estudiadas, además, con microscopía electrónica.

Presentamos dos casos, un hombre y una mujer, los cuales son estudiados clínica y patológicamente. En el estudio patológico se emplearon dos biopsias de nervio Sural, ambos nervios fueron examinados con microscopía óptica y ultraestructural. Para la microscopía óptica se practicaron cortes en parafina y congelación para tinciones de grasas, cortes semifinos de una micra utilizándose algunos fascículos para disociación de fibras. En uno de los casos se practicó biopsia muscular, realizándose cortes en el criostato y además realizándose reacciones enzimáticas con ATP asa y NADH.

CASO I:

Enfermo de 44 años de edad, que hace 10 años estando en tratamiento por un cuadro psíquico (no especificado) del que se recuperó, tiene una subida brusca de la tensión arterial. Esta no fue tratada continuando su vida normalmente hasta hace un año, en que presenta fuertes dolores en epigastrio con continuos vómitos, siendo estudiado sin llegarse a un diagnóstico. En este tiempo pierde 20 kgrs. Continúa estacionario en su cuadro clínico hasta hace 4 meses, en que estando escribiendo, repentinamente, nota un dolor paraesternal izquierdo de unas cinco horas de duración que mejora con un analgésico parenteral.

Tres días más tarde tiene un dolor similar aunque menos intenso. Días después presenta fiebre, tos y expectoraciones, las cuales se tratan con antibióticos, mejorando el cuadro excepto las febrículas que continuaron durante dos semanas más. Al tomársele la T.A. es de: 230/130 mm. Hg., encontrándose en el E.C.G.: Sobrecarga del Ventrículo izquierdo. Ingresando en este centro hospitalario para estudio de su Hipertensión Arterial.

Además de lo reseñado, el enfermo agrega tener constantes zumbidos de oídos, mayores en el izquierdo, visión borrosa y "Mareos". La abuela materna, la madre y una hermana son hipertensas.

A la exploración clínica destacan: discreta desnutrición, soplo sistólico en todos los focos, pulso regular de 100 por minutos y T.A.: 220/130 mm. Hg.

En las exploraciones complementarias se encuentra:

(*) Residente del Servicio de NEUROLOGIA.

(**) Servicio de Anatomía Patológica. Departamento de NEUROLOGIA.

(***) Hospital Clínico de San Carlos. Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

Hemograma: normal, Orina: pH 7, proteinuria 0.74 y escasos cilindros granulados, leucocitos y hematias. Urea 58 o/o, Ionograma: normal. Catecolaminas: Artrenol: 144 mgr. en 24 horas epinefrina 18 mgr. en 24 horas. Acidos grasos libres: normales. Wassermann y Complementarios: negativos. E.C.G.: Hipertrofia izquierda y lesión subepicárdica septal. Radiografía de tórax: Hipertrofia de Ventrículo izquierdo y dilatación aneurismática de la Aorta descendente. Radiografía y Pielografía descendente: Normales. Fondo de Ojo: Retinopatía hipertensiva grado IV.

El enfermo siguió tratamiento durante varias semanas con antihipertensivos orales, diuréticos y potasio, lográndose el control de su T.A., aunque no de sus fiebres.

BIOPSIA DE NERVIOS SURAL

MICROSCOPIA OPTICA:

El examen con microscopía de luz mostró lesiones típicas de degeneración axonal con desintegración mielínica en forma de esférulas osmiófilas y sudanófilas extendidas a lo largo de las células de Schwann. En algunos de los fascículos la desmielinización es total. Focalmente se observan fenómenos inflamatorios de tipo granulomatoso en la pared de algunas arterias del epineuro.

MICROSCOPIA ELECTRONICA:

La ultraestructura del nervio presenta destrucción de las vainas de mielina que adoptan la forma de masas esféricas de estructuras laminadas situadas en el interior de los citoplasmas de las células de Schwann y de los macrófagos endoneurales. Con frecuencia se observan fibras totalmente carentes de vainas de mielina y fenómenos de lisis axonal con conservación de las células de Schwann. Algunas células de Schwann presentaban un citoplasma ocupado por numerosas vacuolas lipídicas. El conjuntivo endoneural se encuentra notablemente incrementado.

CASO II:

Enferma de 44 años de edad, con frecuentes catarros estivales, tos y sibilancias, progresivamente se le instaura un cuadro polineurítico que le provoca una incompleta impotencia funcional, intensas algias y posteriormente atrofia muscular. No tiene antecedentes familiares de importancia encontrándose a la exploración los signos reseñados anteriormente.

Las Exploraciones Complementarias mostraron:

Anemia hipocrómica e intensa eosinofilia. Microhematuria, albuminuria y cilindros en orina.

E.M.G.:

Multineuritis en estado evolutivo e intensidad muy severa.

Radiografía de senos paranasales: Sinusitis Maxilar bilateral.

Urografía intravenosa: No se observa la eliminación del

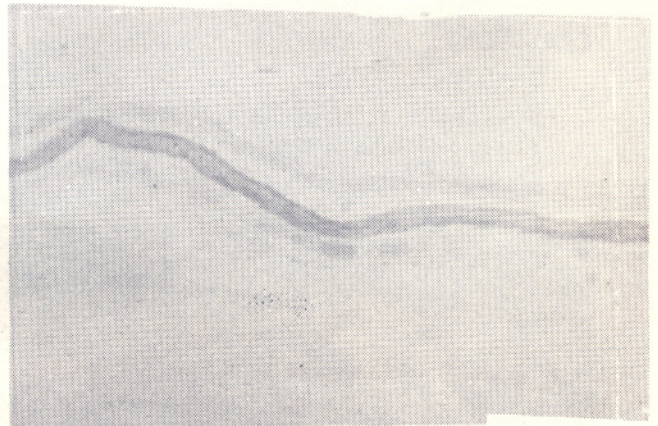
contraste.

Flujo renal: Severamente disminuído, con anulación funcional del riñón izquierdo e isostenuria del riñón derecho.

L.C.R.: Urea, glicemia, espectroelectroforético en sangre, creatinina, fenómeno LE, coagulación, calcio, fósforo, anticuerpos antinucleares, Latex, Waaler Rose: NORMALES.

E. C. G. y Radiografía de Tórax: Normales.

La enferma es tratada con altas dosis de esteroides, antineuríticos, antiinflamatorios e inmunodepresores, obteniéndose una gran mejoría. El tratamiento se complementó con terapia rehabilitadora, pudiendo realizar una marcha normal a los pocos meses, aunque persisten el déficit funcional renal y las atrofia muscular.



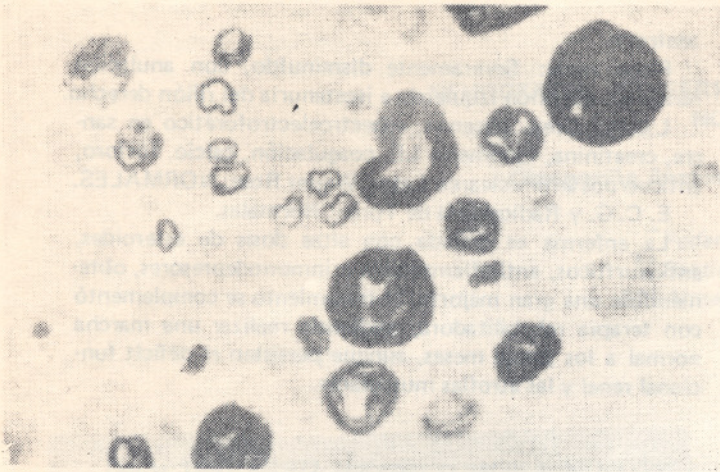
Corte semifino del nervio Sural del caso II. Se observan numerosas fibras desmielinizadas con células de Schwann que engloban restos de mielina.

BIOPSIA MUSCULAR:

El tejido muscular mostraba signos de atrofia neurógena con un claro predominio de fibras disminuídas de diámetro y de contornos angulosos. El sarcoplasma es basófilo y conserva la disposición fibrilar, con frecuencia se observa una clara atrofia perifascicular. Histoquímicamente las fibras atrofiadas son del tipo II, identificadas con la NADH. En las arterias y arteriolas hay intensos cambios inflamatorios necrotizantes de distribución segmentaria. Focalmente las arterias presentan infiltración por polimorfonucleares, neutrófilos y eosinófilos con degeneración fibrinoide de la capa muscular. Otros vasos presentaban fibrosis de la adventicia y de la íntima con marcada obliteración de la luz.

BIOPSIA DEL NERVIOS SURAL:

Microscopía Óptica: El nervio presenta intensas lesiones de todos los fascículos en forma de degeneración axonal. En cortes semifinos se observa una desmielinización muy



Fibras nerviosas disociadas, con esférulas osmiófilas en las células de Schwann. Caso II.

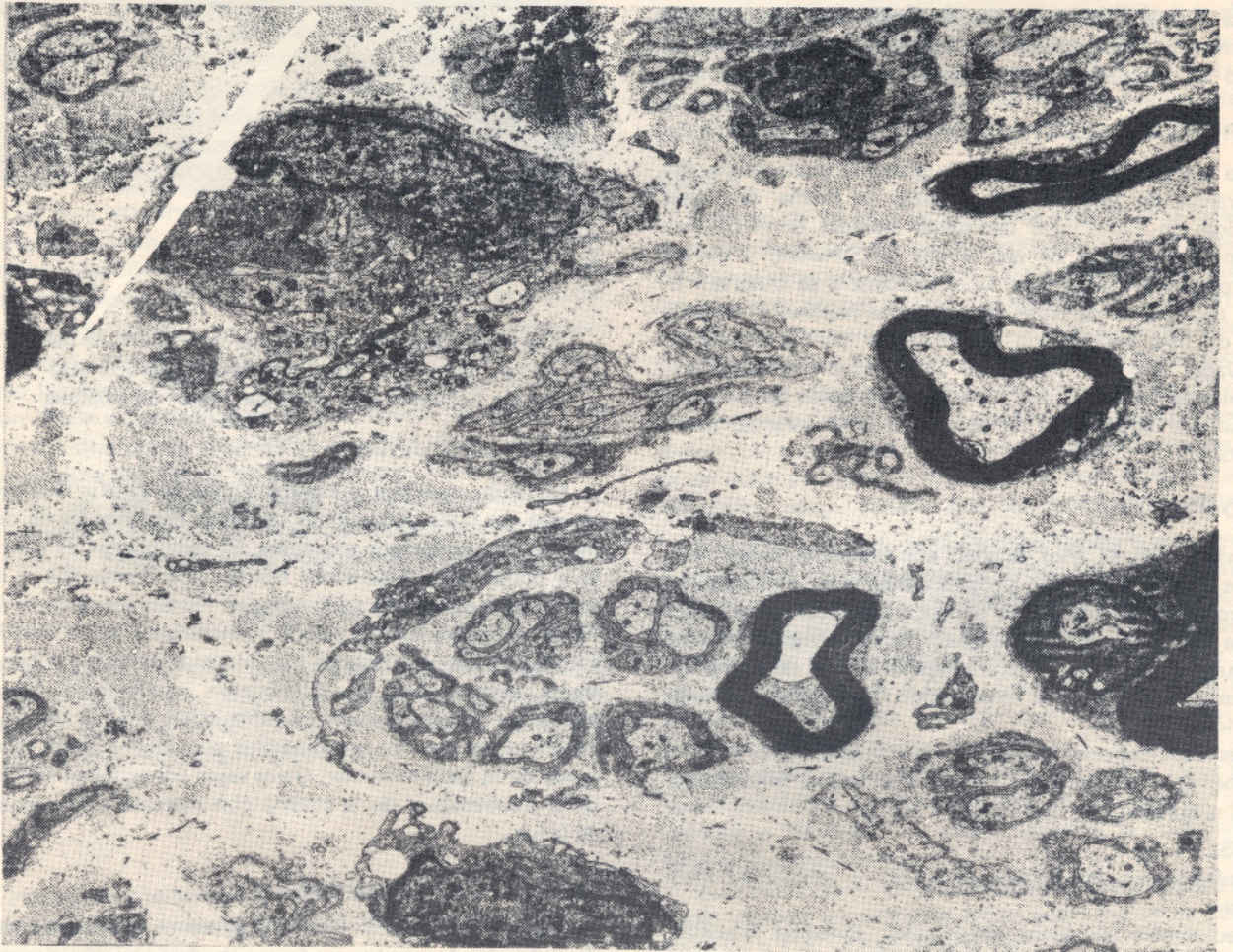
avanzada en la mayoría de las fibras con esférulas osmiófilas localizadas a lo largo de los citoplasmas de las células de Schwann. (Fig. 1 y 2).

Con las tinciones para grasa se comprobó que estas esférulas corresponden a ovoides sudanófilos procedentes de la degradación de la mielina. El conectivo endoneural está notablemente incrementado. Las Vasas Nervorum no presentan lesiones a nivel del fragmento de nervio biopsiado.

MICROSCOPIA ELECTRONICA:

La ultraestructura pone de manifiesto una marcada pérdida de vainas de mielina con lisis de los axoplasmas.

Con frecuencia los citoplasmas de las células de Schwann presentan material mielínico en desintegración. (Fig.3). Otras fibras desprovistas de vainas de mielina mostraban axones hinchados con gruesos neurotúbulos. En el endoneuro son frecuentes los macrófagos cargados de productos procedentes del catabolismo mielínico. (Fig. 4).



Microscopía Electrónica. Numerosas fibras aparecen desmielinizadas, observándose una célula de Schwann con restos de mielina Caso II.



Microscopía Electrónica. Se observa un macrofago con restos mielínicos y una célula de Schwann con una esférula de estructura 1 laminar de origen mielínico.

CONCLUSIONES:

Los dos casos presentados son de ambos sexos, apareciendo la enfermedad en la quinta década. Ambos casos presentan signos Neuropáticos y multisistémicos. En el enfermo se evidencio una clara hipertensión arterial, fiebre y un cuadro psíquico. Esto no aparecio en nuestra enferma, presentando estas atrofiás musculares y afectación renal que no se encuentran en el paciente. Ambos siguieron tratamiento sintomático lográndose una rápida mejoría de la sintomatología. La microscopía óptica y ultraestructural del nervio sural así como la microscopía de luz del músculo muestran degeneración axonal y pérdida de mielina por isquemia, producida esta a su vez por arteritis de vasos de mediano calibre.

Tanto clínica como anatomopatológicamente nuestros casos son similares a los de los autores señalados anteriormente. (ver bibliografía).

BIBLIOGRAFIA

- 1) *Doyt L. Conn & Peter James Dyck. Peripheral Neuropathy* —Dyck, Thomas & Lambert W.B. Saunders (1975) Vol. II, Chapter 57, Pág. 1149.
- 2) *Meyer, P. S.* "Ueber die klinische Erkenntnis der Periarteritis Nodosa

- und ihre pathologisch-anatomischer Grundlager"
Berl. Klin Wochenschr., 58—473, (1921).
- 3) LORENS, H.
"Beitrag Zur Kenntniss der multiplendegenerativen neuritis"
Z. Klin. Med.; 18:493, (1891).
- 4) SCHMINCKE, A.
"Uber neuritis be; periarteriitis nodosa"
Verh. Dtsch. Ges. pathol. 18: 287 (1921).
- 5) WOHLWILL
"Uber die nur mikroskopisch erkennbare form der periar-
teritis nodosa"
Virchows Arch. (pathol. anat.)
246: 377, (1923)
- 6) Marinesco, G.; and Draganesco, S.:
"Sur la forme myeloneuro myopathique de la madadie de
kussmaul"
Ann. Med. 22: 154, 1927.
- 7) Kernohan J. W.; and Woltman, H. W.
"Periarteritis nodosa: A clini-pathologic study with special
reference to nervous system"
Arch.neurol.psychiatry, 39-655 (1938).
- 8) Lovsklin, L. L.; and Kernohan, J. W.:
"Peripheral neuritis in periarteritis nodosa: a clinico
pathologic study"
Arch. intern. med; 82:321 (1948).
- 9) Hart, F. D.; Golding, J. R.; and Mackenzie, D. H.:
"Neuropathy in rheumatoid disease"
Ann. Rheum. Dis.; 16: 471, (1957)
- 19) Paronetop, F.; and Strauss. L.
"Inmjnocy to chemical observations in periarteritis
nodosa"
Ann. intern. med. 56:289, (1962)
- 11) Frohnert P. P.; and Sheps, S. G.:
"Long-term.follow-up study of periarteritis nodosa"
Am. V Med.; 43.8, (1967).
- 12) Wigley, R. D.:
"The aetiology of polyarteritis nodosa: a review"
N. Z. Med. J. 71:151, (1970).
- 13) Gocke, D. J.; Hsu, K; Morgan, C; Bombardieri, S.:
Lockshir, M.; and Christian, C. L.:
"Association between polyarteritis and autralia antiger"
Lancer, 2:1149. (1970).
- 14) Dyck. P. J.; Corr, D. L.; and Okazak; H.:
"Necrotizing angiopathic neuropathy: three-dimensional
morphology of fiber degeneration related to sites de occ-
luded vessels"
Mayo clin. proc; 47:461, (1972).
- 15) Patzold U.
"Landry-type motor polyneuroperty and spinal transec-
tion syndrome with claccid paraplegia. Rare neurological
syndromes in panarteritis nodosa".
Dtsch Med wochenschr.
100 (10): 447-9, 7mar 75.
- 16) Backwinkel K. P. et al
"Electron microscopic fidings in a polyneuropathy com-
plicating panarteritis nodosa"
Z. Rheumatol 35 (7-8): 264 71, jul-aug.
76 (eng. abstr) (germ)
- 17) lampol's kair G. I. et al.
"Case of acute form of periarte. nodosa with polyneu-
ritis sindrome"
Vrach De Lo (9): 133-4 sept. 76 (Rus)
- 18) Harris W. O. Jr. et al
"A new case of mononeuropathy rnultiplex"
Va med 104 (3): 166-8 mar. 77.
- 19) Nagara, H. et al
"A case of polyarteritis nodosa with marked losinophilia
and mononeuritis multiplex (author's transl)
Rinsho Shinkeigakv 17 (9): 616-21
sept 77 (eng. Abrtr) (Jpr).