



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Caso clínico

Miositis como forma de presentación de panarteritis nodosa

Romina Calvo, Melina Negri, Alberto Ortiz, Susana Roverano y Sergio Paira*

Servicio de Reumatología, Hospital J.M. Cullen, Santa Fe, Argentina



INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 de mayo de 2017

Aceptado el 16 de junio de 2017

On-line el 26 de julio de 2017

Palabras clave:

Vasculitis

Miositis

Poliarteritis nodosa

R E S U M E N

Varón de 47 años que consulta por pérdida de peso, dolor con tumefacción en pantorrillas, fiebre, hipertensión arterial, orquitis y oligoartritis. Laboratorio: anemia y aumento de enzimas musculares. Resonancia magnética: hiperintensidad en gemelos (miositis). Histología de músculo: infiltrado inflamatorio con atrofia y regeneración perifascicular. Tratamiento: pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida. Mialgias, tumefacción muscular y deambulación dificultosa son hallazgos comunes en poliarteritis nodosa (PAN), no así la miositis demostrada histológicamente y más infrecuente aún como forma de inicio de esta vasculitis.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

Myositis as the initial presentation of panarteritis nodosa

A B S T R A C T

A 47-year-old man presented with weight loss, bilateral calf pain, fever, hypertension, orchitis and oligoarthritis. Lab tests: anemia and elevated muscle enzymes. Resonance magnetic imaging: hyperintensity in gastrocnemius muscles (myositis). Histologic exam of the muscles: inflammatory infiltrate with atrophy and perifascicular regeneration. Treatment: methylprednisone (bolus) and cyclophosphamide. Muscle pain and swelling and difficulty in walking are common in panarteritis nodosa (PAN), whereas histologically demonstrated myositis is not. Even more rare is myositis as the initial presentation of this vasculitis.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

Keywords:

Vasculitis

Myositis

Polyarteritis nodosa

Introducción

La poliarteritis nodosa (PAN) es una arteritis necrosante de las arterias de mediano y pequeño calibre, sin glomerulonefritis, no asociadas a ANCA¹. Los órganos más afectados son piel, tracto gastrointestinal, riñón, nervios periféricos, corazón, hígado, páncreas, testículos, sistema nervioso y músculos².

Las manifestaciones musculares son frecuentes (51%), consistiendo en tumefacción muscular, dificultad en la marcha y mialgias, que pueden deberse al compromiso de las arterias intramusculares, neuropatía por la afectación de sistema nervioso periférico o más raramente a miositis³⁻⁸.

Describimos un caso de PAN que se presenta con mialgia en pantorrillas por miositis como forma de inicio de esta vasculitis.

Observación clínica

Varón de 47 años que consulta por pérdida de peso (10 kg) y dolor incapacitante espontáneo en pantorrillas de un mes de evolución. Examen físico: fiebre (38,5° C) a predominio vespertino, taquicardia, presión arterial 160/100 mmHg, tumoraciones eritematosas en músculos gemelos (6 × 10 cm aproximadamente), de consistencia duro-elástica, calientes y sensibilidad termoalgésica conservada (fig. 1). Además se observaron máculas eritemato-purpúricas en cara anterior y posterior de piernas, dolor testicular a la palpación y artritis en carpos, articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pairasergio@hotmail.com (S. Paira).



Figura 1. Tumoración en pantorrillas.

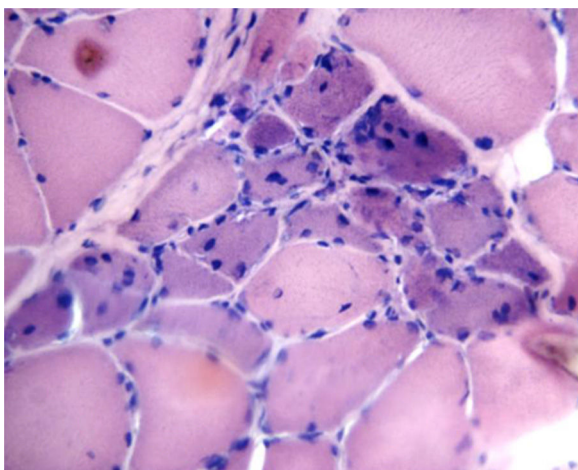


Figura 2. Biopsia de músculo: infiltrado inflamatorio, con atrofia y regeneración perifascicular.

Laboratorio: anemia con hemoglobina: 10 g/dl (11,9–15 g/dl), glóbulos blancos 25.160 k/ μ l (4.500–10.000), plaquetas 634.000 k/ μ l (150.000–400.000), GOT: 144 U/l (hasta 38), GPT: 192 U/l (hasta 46), fosfatasa alcalina 448 U/l (35–105), bilirrubina directa 0,31 mg/dl (hasta 0,20), CPK 1.232 UI/l (<135), LDH 233 (<460), aldolasa 10 U/l (<3), VES 119 mm/1h (hasta 20), PCR 317 mg/l (0–5). Función renal y serologías para virus de hepatitis B y C; HIV, FAN (HeP-2), DNAn (*Criethidia*), ENA, p-ANCA y c-ANCA y complementos: negativos o normales. La RMN mostró hiperintensidad en gemelos compatible con miositis, mientras que la electromiografía de miembros superior e inferior mostró una polineuropatía sensitivo-motora con disminución de la velocidad de conducción del nervio sural. Infiltrado inflamatorio, atrofia y regeneración perifascicular focal se encontró en la biopsia de músculo (fig. 2). La biopsia de nervio sural mostró depleción moderada de fibras mielínicas y signos de degeneración axonal junto con un infiltrado linfocitario extenso alrededor de vasos pequeños epineurales y pared de arteria mediana; LT CD3⁺ y CD20⁺; vasculitis de vasos pequeños y arteria mediana.

En la biopsia de piel se observó un infiltrado inflamatorio agudo y crónico de distribución septal y vasos de mediano calibre con fenómenos vasculíticos y necrosis fibrinoide de la pared septal con extravasación eritrocitaria en hipodermis. La aortografía y centellograma óseo total fueron normales.

Con diagnóstico de PAN (criterios Chapel Hill y ACR: pérdida de peso mayor a 4 kg, dolor testicular, mialgia, polineuritis demostrada por electromiografía, hipertensión arterial diastólica mayor a 90 mmHg y biopsia de vasos medianos compatibles con vasculitis) se realizaron 3 pulsos de metilprednisolona 1 g/día intravenoso, continuando con 60 mg/día de meprednisona vía oral y ciclofosfamida endovenosa mensual. El paciente evolucionó favorablemente.

Discusión

La PAN es una vasculitis que afecta predominantemente las arterias de pequeño y mediano calibre. Afecta piel (20%), tracto gastrointestinal (50%), riñones (40–60%) y nervios periféricos (60%). El compromiso muscular no es una característica de esta enfermedad. Si bien las mialgias, tumefacción e imposibilidad en la marcha pueden presentarse en el 51% de los pacientes⁸, la miositis se halla en el 19% de ellos³, y solo hay 14 casos comunicando este compromiso como forma de inicio de esta vasculitis^{2,6,7}.

Las enzimas musculares están elevadas solo en el 5% de los casos, tal como ocurrió en el caso descrito. Las más alteradas son las CPK (5–25%) y en algunos casos se han comunicado elevación de LDH y aldolasa.

Estos casos deben diferenciarse de las polimiositis y miositis de otros orígenes, por eso el diagnóstico descansa sobre la anatomía patológica. Es conveniente elegir el sitio de biopsia mediante resonancia magnética, mostrando un aumento de la intensidad de la señal en las secuencias T2 y STIR, indicando cambios inflamatorios^{4–7}. A casi todos los pacientes comunicados se les realizó biopsia muscular, siendo compatibles con vasculitis^{3,9,10}.

Este es el primer caso descrito con miositis demostrada por histología, signos histológicos que pudieron haber pasado desapercibidos en los casos anteriores.

Conclusión

Quizás deberíamos ampliar el espectro al analizar las biopsias musculares de la PAN y buscar tanto signos de vasculitis como de miositis.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

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.
- Plumley SG, Rubio R, Alasfar S, Jasin HE. Polyarteritis nodosa presenting as polymyositis. *Semin Arth Rheum.* 2002;31:377–83.
- 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.
- Haroon M, Birmingham N, Keohane C, Harney S. Polyarteritis nodosa presenting with clinical and radiologic features suggestive of polymyositis. *Rheumatol Int.* 2012;32:1079–81.

5. Benz N, Daikeler T, Frank S, Mehling M, Tyndall A, Trendelenburg M. Three cases of primary small vessel vasculitis of the skeletal muscle- an own entity. *BMJ Case Rep.* 2011;2011, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr.08.2011.4631>, pii: bcr0820114631.
6. 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 Rep.* 2011;5:540.
7. Balbir-Gurman A, Nahir AM, Braun- Moscovici Y. Intravenous immunoglobulins in polyarteritis nodosa restricted to the limbs: Case report and review of the literature. *Clin Exp Rheum.* 2007;25:28–30.
8. Lupoli S, Gargiulo A, Rossi R, Ames PR. Myositis as a presenting feature of polyarteritis nodosa. *Clin Exp Rheumatol.* 2004;22:507–8.
9. Nakamura T, Tomoda K, Yamamura Y, Tsukano M, Honda I, Iyama K. Polyarteritis nodosa limited to calf muscles: A case report and review of the literature. *Clin Rheumatol.* 2003;22:149–53.
10. Sümer M, Oksüzoglu B, Sungur C, Gungen Y. Muscle involvement in polyarteritis nodosa: Report of a case presenting clinically as myopathy. *Clin Exp Rheum.* 2002;20:434.