

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Poliarteritis nodosa en paciente con epilepsia de difícil control. Reporte de un caso

Richard Eduardo Loor Chávez,¹ Álvaro Nicolay Astudillo Mariño,²
Maria Eliza Ruiz Aguirre,³ Sandra Gabriela Zambrano Palma³

¹Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín (HECAM), Pediatría. Quito, Ecuador.

³Axxis Hospital de Especialidades Médicas. Quito, Ecuador.

²Centro de Enfermedades Neurológicas y Nutricionales de niños y adolescentes-CENNA. Quito, Ecuador.

Polyarteritis nodosa in patient with hard control of epilepsy. Case report

PALABRAS CLAVE

polyarteritis nodosa, convulsiones, epilepsia focal

KEYWORDS

polyarteritis nodosa, seizures, focal epilepsy

CORRESPONDENCIA

Loor Chavez Richard Eduardo
Departamento de Reumatología Pediátrica.
Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín (HECAM), Pediatría, Av. Universitaria. Quito-Ecuador
0995814931
rieduard-09@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0002-3601-5859>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

RESUMEN

La Poliarteritis Nodosa (PAN) es una vasculitis de mediano vaso con afectación multiorgánica, lesiones cutáneas y anormalidades angiográficas, se diagnostica bajo los criterios EULAR/PRINTO/PRES, y su tratamiento, está basado en corticoides a dosis altas y agentes inmunosupresores. El objetivo es describir el caso de una paciente que debutó con epilepsia focal de difícil control como síntoma de PAN. Se trata de una adolescente de 13 años con antecedente de convulsiones desde los 3 años, valorada por neurología pediátrica por su evolución tórpida, quien envió estudios complementarios: Resonancia Magnética Nuclear (RMN) estigmas glióticos con patrón microvascular localizados en región subcortical frontal bilateral no acordes con la edad y refirió a reumatología pediátrica quien encontró al examen físico lesiones vasculíticas en manos, livedo reticularis en brazos y pulsos disminuidos, solicitó angiografía encontrándose lesiones arteriales caracterizadas por irregularidad y discreta disminución del calibre que compromete la arteria subclavia y humeral derecha; con dichos hallazgos diagnóstica PAN e inició tratamiento con corticoide e infusión mensual de ciclofosfamida durante 6 meses para, finalmente continuar con azatioprina como mantenimiento, con lo que permaneció asintomática; además de levetiracetam por parte de neuropediatría para control de convulsiones, mismas que luego de 19 meses no se han presentado. Las vasculitis son una enfermedad de baja incidencia en la población pediátrica, en especial la PAN, cuya clínica neurológica no es su principal característica, por lo que esta presentación inusual nos llama a considerar el diagnóstico de una vasculitis para un tratamiento oportuno y adecuado.

ABSTRACT

Polyarteritis Nodosa (PAN) is a medium-vessel vasculitis with multiorgan involvement, skin lesions and angiographic abnormalities. It is diagnosed according to the EULAR/PRINTO/PRES criteria and its treatment is based on high-dose corticosteroids and immunosuppressive agents. The aim is to describe the case of a patient who presented with focal epilepsy that was difficult to control as a symptom of PAN. This is a 13-year-old adolescent with a history of seizures since she was 3 years old, assessed by pediatric neurology due to her torpid evolution, who sent complementary studies: Nuclear Magnetic Resonance (NMR) gliotic stigmata with microvascular pattern located in the bilateral frontal subcortical region not consistent with age and referred to pediatric rheumatology who found vasculitic lesions in the hands, livedo reticularis in the arms and decreased pulses, Angioresonance was requested, finding arterial lesions characterized by irregularity and slight decrease in caliber that compromise the right subclavian and brachial artery; With these findings, PAN was diagnosed and treatment with corticosteroids and monthly infusion of cyclophosphamide for 6 months is started, finally continuing with azathioprine as maintenance, with which she remained asymptomatic; in addition to levetiracetam by neuropediatrics to control seizures, which have not occurred after 19 months. Vasculitis is a disease with a low incidence in the pediatric population, especially PAN, whose neurological symptoms are not its main characteristic, so this unusual presentation calls us to consider the diagnosis of vasculitis for timely and adequate treatment.

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis son trastornos caracterizados por la inflamación en la pared de un vaso sanguíneo, poco frecuente en niños con una incidencia entre 2 a 9 pacientes por millón cada año, más prevalente en niños entre 9-10 años.¹

La poliarteritis nodosa (PAN) por su parte comprende el 9% de las vasculitis en niños y se caracteriza por ser necrotizante, involucra vasos de mediano calibre, excluyendo capilares, vénulas o arteriolas.²

Produce afectación multiorgánica y las lesiones cutáneas son su clínica más característica como: livedo reticularis, púrpura, nódulos dolorosos y úlceras.

En cuanto a lo neurológico, se pueden presentar desde trastornos cognitivos, depresión, convulsiones, psicosis hasta infartos cerebrales, lesiones por desmielinización o mielitis transversa.³ En general la afectación neurológica se presenta en un 75% y la afectación del sistema nervioso central es rara, en un 5%.⁴

De acuerdo a los criterios EULAR/PRINTO/PRES para establecer PAN en la infancia, se requiere de una enfermedad inflamatoria sistémica con evidencia de vasculitis necrotizante o la presencia de anomalías angiográficas en arterias de mediano o pequeño calibre (criterio mayor) más uno de los siguientes 5 criterios: afección cutánea (livedo reticularis, nódulos cutáneos o infartos), mialgia o hipersensibilidad muscular, hipertensión, neuropatía periférica y afección renal.⁵ Estos criterios de clasificación tienen una sensibilidad de 82.2% y una especificidad de 86.6%.⁴ El hallazgo de aneurismas arteriales es un dato muy importante en el proceso diagnóstico.⁶ Actualmente, el gold standard sigue siendo la angiografía convencional, pero hay que tener en cuenta que en algunos casos el resultado puede ser normal (fases muy tempranas o exposición a tratamiento con corticoides).⁷

El tratamiento de inducción se basa en corticoides a dosis altas y agentes inmunosupresores, como la ciclofosfamida.

Se ha observado que la tasa de recaída en niños puede llegar a ser hasta 3 veces mayor que en adultos; dependiendo de la serie descrita, las tasas de recaídas varían entre el 9 y el 35 %. Se ha descrito una mortalidad alrededor de un 4 %, predominantemente en niños con enfermedad agresiva avanzada.⁸

CASO CLÍNICO

Paciente de 13 años de edad con antecedentes de neumonía a los 3 meses y a los 5 años de edad, quien desde los 3 años presentaba convulsiones tratadas con fármacos antiepilépticos (FAES), levetiracetam, carbamazepina y pulsos de corticoesteroides de manera intermitente y sin adecuado control. Por su evolución tórpida

y permanencia de crisis convulsivas caracterizadas por ser focales, con parestesias en manos y mialgias dorso-lumbares, fue valorada por neuropediatría a los 8 años de edad quien envió exámenes complementarios ANA negativo, PCR <5 mg/l, C3 y C4 normal, ANCA normal. Leucocitos 5340mm³, neutrófilos 2290mm³, linfocitos 2660mm³, hemoglobina 15.7g/dL, hematocrito 42.2%, plaquetas 344000mm³, bilirrubina total 0.42mg/dL, LDH 181U/L, Anticuerpo lúpico, anti cardiolipinas y anti B2 glicoproteínas negativas, hepatitis B y C negativos. FT3 4.35 pg/ml, FT4 1.34 ng/dl, creatinina 0.6 mg/dl, ácido úrico 3.3 mg/dl, PCR 2.5 mg/dl, AST 25.9 U/L, ALT 17.5 U/L, urea 29.7 mg/dL, VSG 6 mm/h, EGO normal.

Electroencefalograma (EEG): mapeo lento temporal bilateral, reporta epilepsia frontotemporal.

RMN: se describe en la figura (Figura 1)

ANGIORESONANCIA: se describe en la (Figura 2)

Con dichos resultados neuropediatría diagnosticó epilepsia idiopática relacionada con localizaciones focales, parciales, con ataques de inicio localizado y reinició tratamiento con lamotrigina más levetiracetam y refirió a reumatología pediátrica.

Dicha especialidad detectó en su primer contacto con la paciente, cefaleas persistentes de intensidad leve – moderada una vez cada 15 días, parestesias de manos, caída de cabello, eritema malar, fenómeno de Raynaud en manos, livedo reticularis en brazos, pulsos disminuidos a nivel radial, poplíteo y pedio bilateral, así como nistagmus horizontal. Basándose en criterios EULAR/PRINTO/PRES y en hallazgos de angiorensonancia, diagnosticando una poliarteritis nodosa, envió prednisona 20 mg cada 12 horas (0,5mg/kg/dosis). Se calculó el puntaje inicial de actividad de vasculitis pediátrica (PVAS) con un total de 7.

Exámenes de laboratorio: leucocitos 6170mm³, neutrófilos 83.9%, linfocitos 12.3% (760mm³), hemoglobina 16.9g/dL, hematocrito 51.8%, plaquetas 402000mm³, urea 30.3mg/dL, creatinina 1mg/dL, ácido úrico 3.1mg/dL, colesterol 273mg/dL, triglicéridos 90mg/dL, bilirrubina total 0.64mg/dL, ALT 23.5 U/L, AST 19.2U/L, C3 150.87, C4 41.43, cloro 105.89 mEq/L, potasio 4.65 mEq/L, sodio 138.9 mEq/L, IgA 850.2 mg/L, IgG 950 mg/L, IgM 1782.9 mg/L, IgE 33.39 mg/L, PCR 0.05 mg/dl,

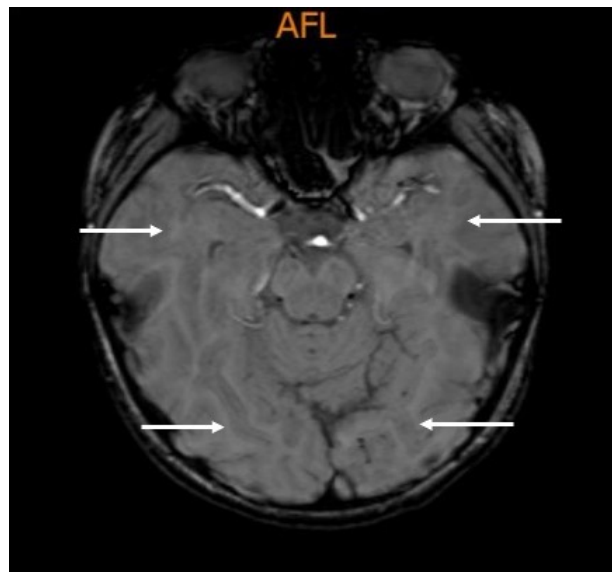


Figura 1. Resonancia magnética: Estigmas glióticos con patrón microvascular localizados en la región subcortical frontal bilateral no acordes con la edad del paciente, valorar alteraciones perinatales y o vasculíticas. Disminución de volumen de ambos hipocamos, con dilatación de las astas temporales predominantemente en el lado derecho y disminución de la sustancia blanca para hipocampal.

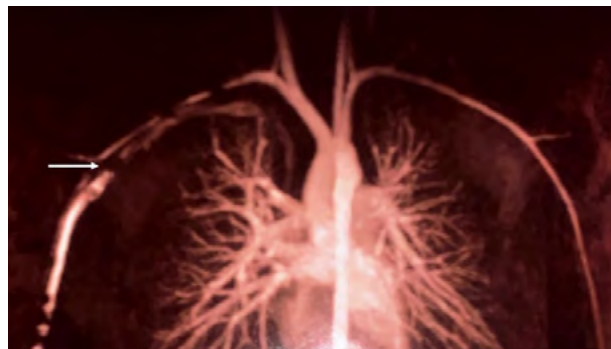


Figura 2. Angioresonancia: Estudio positivo para lesiones arteriales caracterizadas por irregularidad y discreta disminución del calibre que compromete la arteria subclavia y humeral derecha.

Paciente con facie cushingóide, hiperpigmentación en cuello y axilas, lesiones vasculíticas en palmas de manos, livedo reticularis continúa en brazos, al igual que los pulsos disminuídos. Se evidenció incremento de creatinina con tasa de filtrado glomerular de 59.059 ml/min por lo que se decidió inicio de ciclofosfamida 750mg/m²/mensual por 6 meses y se disminuyó la dosis del glucocorticoide en un 20%.

Evolución: paciente recibió 6 dosis de ciclofosfamida, clínicamente sin datos de actividad de la enfermedad, continuó con facies cushingoides y estrías, por lo que se decidió iniciar mantenimiento con azatioprina.

Neurología pediátrica reportó ausencia de crisis convulsivas por 1 año 7 meses, realizó EEG y RMN de control sin normalidades, por lo que en conjunto con reumatología pediátrica se decidió suspensión de glucocorticoides.

En siguientes controles reumatológicos paciente permaneció sin actividad de la enfermedad, con score de PVAS de 0 puntos, por lo que se suspendió inmunosupresión con azatioprina en septiembre de 2023. En cuanto a la parte neurológica se mantiene sin crisis y en tratamiento con levetiracetam 2 veces al día.

DISCUSIÓN

La poliarteritis nodosa (PAN) es una enfermedad sistémica, rara en la infancia, por lo que los estudios en esta población son escasos.

Además de sus criterios diagnósticos ya descritos previamente y de sus principales manifestaciones cutáneas, las manifestaciones del sistema nervioso central (SNC) en enfermedades reumáticas pediátricas de manera general, son diversas, y se pueden presentar desde una cefalea, convulsiones, corea, cambios de personalidad, depresión, problemas de memoria y concentración, deterioro cognitivo, accidentes cerebrovasculares, hasta coma y muerte.⁹

En general, son manifestaciones menos frecuentes que en adultos^{2,10} y existe escasa información o casos reportados sobre la asociación de estas con la PAN.

En el año 2012 se reportó el caso de una paciente de 13 años de edad cuya presentación inicial de poliarteritis

nodosa incluyó hipertensión, convulsiones y hallazgos en neuroimagen de edema vasogénico y síndrome de encefalopatía posterior reversible, sin embargo, las convulsiones fueron parte de la presentación de la encefalopatía y no en un principio como parte de la PAN.¹¹

En un estudio retrospectivo realizado en el año 2013 en población pediátrica, cuya edad media de inicio de la PAN fue a los 7.9 años y el seguimiento fue de 6.2 años, en lo que respecta al compromiso neurológico concomitante con la patología, se reportaron 2 fallecimientos por afectación cerebral grave, además de parálisis de nervios craneales, relacionada con un peor pronóstico y convulsiones durante la evolución de la enfermedad, asociadas a un desarrollo de daño orgánico irreversible. En esta cohorte de pacientes, el peor pronóstico se correlacionó significativamente con la afectación renal y neurológica.¹²

CONCLUSIONES

A pesar de que las manifestaciones neurológicas en la poliarteritis nodosa (PAN) no forman parte de las principales características ni criterios para diagnosticar esta patología, por lo que se convierte en un reto diagnóstico. Si el cuadro inicia con estas inusuales manifestaciones especialmente como fue el caso de las convulsiones, se alienta al personal de salud, a realizar la historia clínica, examen físico y exámenes complementarios de manera rigurosa e integral para diagnosticar patologías que las implican en menor frecuencia pero que no por ello dejan de hacerlo, como la poliarteritis nodosa.

REFERENCIAS

1. Eleftheriou D, Dillon MJ, Tullus K, Marks SD, Pilkington CA, Roebuck DJ, et al. Systemic Polyarteritis Nodosa in the Young: A Single-Center Experience Over Thirty-Two Years. *Arthritis Rheum* [Internet]. 26 de septiembre de 2013;65(9):2476-85. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.38024>
2. Sönmez HE, Armağan B, Ayan G, Barut K, Batu ED, Erden A, et al. Polyarteritis nodosa: lessons from 25 years of experience. *Clin Exp Rheumatol* [Internet]. 2019;37 Suppl 1(2):52-6. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30418125>

3. López AJ. Manifestaciones extraesqueléticas de las enfermedades reumáticas. AEPap ed Curso Actual Pediatría. 2008;Madrid: Ex:37-44.
4. Forbess L, Bannykh S. Polyarteritis Nodosa. *Rheum Dis Clin North Am* [Internet]. febrero de 2015;41(1):33-46. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0889857X14000945>
5. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* [Internet]. mayo de 2010;69(5):798-806. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003496724195088>
6. Özçakar ZB, Fitöz S, Yıldız AE, Yalçınkaya F. Childhood polyarteritis nodosa: diagnosis with non-invasive imaging techniques. *Clin Rheumatol* [Internet]. 5 de enero de 2017;36(1):165-71. Disponible en: <http://link.springer.com/10.1007/s10067-016-3440-5>
7. Okazaki T, Shinagawa S, Mikage H. Vasculitis syndrome—diagnosis and therapy. *J Gen Fam Med* [Internet]. 24 de abril de 2017;18(2):72-8. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jgf2.4>
8. Masanet MM. Poliarteritis nodosa. Otras vasculitis. Clasificación. *Protoc diagn ter pediatr*. 2020;2:271-83. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/24_poliarteritis.pdf
9. Duzova A, Bakkaloglu A. Central Nervous System Involvement in Pediatric Rheumatic Diseases: Current Concepts in Treatment. *Curr Pharm Des* [Internet]. 1 de mayo de 2008;14(13):1295-301. Disponible en: <http://www.eurekaselect.com/openurl/content.php?genre=article&issn=1381-6128&volume=14&issue=13&spage=1295>
10. Iudici M, Quartier P, Pagnoux C, Merlin E, Agard C, Aouba A, et al. Childhood- versus Adult-Onset Polyarteritis Nodosa Results from the French Vasculitis Study Group Registry. *Autoimmun Rev* [Internet]. octubre de 2018;17(10):984-9. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1568997218301903>
11. Guirola R, Hunter J V., Perez M, Muscal E. Childhood Polyarteritis Nodosa Presenting With Central Nervous System Manifestations and the Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *J Child Neurol* [Internet]. 15 de enero de 2014;29(1):103-7. Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/0883073812465339>
12. Falcini F, La Torre F, Vittadello F, Rigante D, Martini G, Corona F, et al. Clinical overview and outcome in a cohort of children with polyarteritis nodosa. *Clin Exp Rheumatol* [Internet]. 2014;32(3 Suppl 82):S134-7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24529184>