



**Mononeuritis múltiple secundaria a poliarteritis nodosa,  
reporte de un caso.**

Autor:

Armando Dumar Riaño

Trabajo presentado como requisito para optar por el  
título de neurofisiología clínica

Bogotá - Colombia

2022

Mononeuritis múltiple secundaria a poliarteritis nodosa, reporte de un caso.

Autor

Armando Dumar Riaño

Tutores

Dra Ángela Gómez Mazuera

Dra Ana María Barragán González

Facultad de Medicina

Neurofisiología clínica

Universidad del Rosario

Bogotá - Colombia

2022

## **Identificación del proyecto**

Institución académica: Universidad del Rosario

Dependencia: Facultad de Medicina.

Título de la investigación: Mononeuritis múltiple secundaria a poliarteritis nodosa, reporte de un caso.

Instituciones participantes: Fundación Santa Fe de Bogotá

Tipo de investigación: Reporte de caso

Investigador principal: Armando Dumar Riaño

Investigadores asociados:

Asesor clínico o temático: Ángela Gómez Mazuera.

Asesor metodológico: Ana María Barragán González.

# 1 Contenido

<b><u>1.</u></b>	<b><u>Introducción</u></b> .....	5
<b><u>2.</u></b>	<b><u>Marco teórico</u></b> .....	6
<b><u>3.</u></b>	<b><u>Objetivo</u></b> .....	9
<b><u>4.</u></b>	<b><u>Metodología</u></b> .....	9
<b><u>4.1</u></b>	<b><u>Tipo de estudio</u></b> .....	9
<b><u>4.2</u></b>	<b><u>Marco muestral</u></b> .....	10
<b><u>4.3</u></b>	<b><u>Tamaño de muestra</u></b> .....	10
<b><u>4.4</u></b>	<b><u>Planteamiento de hipótesis</u></b> .....	10
<b><u>4.5</u></b>	<b><u>Criterios de inclusión</u></b> .....	10
<b><u>4.6</u></b>	<b><u>Variables</u></b> .....	10
<b><u>4.7</u></b>	<b><u>Control de la veracidad de la información</u></b> .....	10
<b><u>4.8</u></b>	<b><u>Plan de análisis</u></b> .....	11
<b><u>5.</u></b>	<b><u>Consideraciones éticas</u></b> .....	11
<b><u>6.</u></b>	<b><u>Caso clínico</u></b> .....	13
<b><u>6.1</u></b>	<b><u>Información del paciente</u></b> .....	13
<b><u>6.2</u></b>	<b><u>Línea de tiempo</u></b> .....	13
<b><u>6.3</u></b>	<b><u>Evaluación diagnóstica a intervención terapéutica</u></b> .....	14
<b><u>7.</u></b>	<b><u>Discusión</u></b> .....	18
<b><u>8.</u></b>	<b><u>Referencias</u></b> .....	21

## **Resumen**

### **Introducción:**

Se presenta un caso de un paciente con diagnóstico de polineuropatía secundaria a poliarteritis nodosa, debido a su presentación inusual dado el largo periodo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico definitivo.

### **Metodología:**

Para este trabajo se siguió la guía CARE para la realización de reportes de caso, publicada por la Revista de Epidemiología Clínica en el año 2017. Previa firma de consentimiento informado por parte del paciente la historia clínica, obteniendo los datos relevantes tanto del estado clínico como paraclínico del paciente.

### **Resultados:**

Se define como diagnóstico final del paciente una mononeuritis múltiple secundaria a una poliarteritis nodosa, la cual fue confirmada mediante la realización de biopsia cutánea y de nervio sural.

### **Discusión**

Las vasculitis son enfermedades autoinmunes que pueden generar marcada discapacidad del paciente, por lo que es de vital importancia reconocer síntomas que pueden corresponder a este tipo de enfermedades según el compromiso sistémico. Entre estos compromisos se encuentran los del sistema nervioso periférico, siendo el más común la Mononeuritis múltiple, la cual, si no es identificada a tiempo, puede avanzar hasta convertirse en una polineuropatía con el consecuente déficit neurológico y detrimento de la calidad de vida del paciente.

## 1. Introducción

La poliarteritis nodosa es una enfermedad conocida desde mediados del siglo XIX, definida como una vasculitis necrotizante de mediano vaso caracterizada por un compromiso multisistémico (1) especialmente a nivel del sistema nervioso periférico y la piel (2). Algunos síntomas que se han escrito asociados a esta condición clínica han sido; síntomas constitucionales como pérdida de peso, fiebre, artralgias y mialgias en un 90% (2); manifestaciones cutáneas en un 60%, como nódulos, púrpura y lívedo reticularis(3); alteraciones renales en un 50% como aumento de la creatinina en suero, hipertensión, hematuria y proteinuria (2); gastrointestinales en un 40% como dolor intestinal y sangrado rectal(2).

Las manifestaciones neurológicas de la enfermedad se presentan entre el 40 y el 79 %, predominando el compromiso del sistema nervioso periférico, el cual se presenta en aproximadamente el 75% de los casos (4) caracterizándose principalmente por la aparición de mononeuropatías focales y mononeuritis multiplex en un 35 a 65 % (5). El dolor neuropático es el síntoma predominante de esta condición, acompañado de hipoestesia y debilidad (1) La polineuropatía distal simétrica, sensitiva o sensitiva y motora es menos frecuente, presentándose en un 20 % de los casos (3)

El caso que presentamos se trata de un hombre quien consulta al servicio de urgencias con un periodo largo de dolor neuropático, acompañado de hipoestesia y debilidad que inicia como una mononeuropatía focal, la cual avanza hasta comportarse como una Mononeuritis múltiple tan severa que simula una polineuropatía propiamente dicha; siendo esto un factor que produjo demora en el diagnóstico, y por ende el tratamiento.

A pesar de encontrarse en la literatura algunos reportes de caso de neuropatía aguda asociada a poliarteritis nodosa, esta enfermedad suele ser crónica (6).

Hasta donde conoce el autor este es el primer caso reportado en la literatura colombiana, el cual aportará la descripción clínica y paraclínica, las intervenciones y los desenlaces.

## 2. Marco teórico

La poliarteritis nodosa es una vasculitis necrotizante de mediano vaso, que se caracteriza por la afectación de diferentes sistemas en el organismo entre los que se encuentran la piel; el riñón; el sistema nervioso, tanto periférico como central; respetando de manera llamativa el pulmón. A pesar de que se ha reportado el compromiso de los vasos de pequeño calibre, estos suelen estar respetados en la enfermedad (2). Los anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos suelen ser negativos en esta enfermedad, por lo tanto, encontrarlos positivos es un factor que obliga a pensar en diagnósticos diferenciales (3). Es una condición que afecta tanto a hombres como a mujeres, especialmente entre los 40 y los 60 años, aunque no es raro encontrarla en la infancia. Su prevalencia estimada es 31 casos por millón de habitantes, y su incidencia es 0 a 8 casos por millón, convirtiéndose en una enfermedad rara especialmente desde que fue separada de la poliangeitis microscópica, debido a que ésta afecta los vasos sanguíneos de pequeño calibre. La mayoría de los casos son idiopáticos, sin embargo, pueden existir factores de riesgo para producir la enfermedad como son infecciones virales, especialmente hepatitis b y c, virus de inmunodeficiencia humana, parvovirus B19; así como enfermedades sistémicas entre las que se encuentra la leucemia de células peludas (2,3). El cuadro clínico de la poliarteritis nodosa se presenta dependiendo del sistema que sea afectado en el paciente; los síntomas constitucionales, especialmente la pérdida de peso y la fiebre son frecuentes, encontrándose en aproximadamente dos tercios de los afectados; el dolor muscular y articular se presenta en la mitad de los afectados, pudiendo presentar incluso atrofia muscular; compromiso renal, el cual puede llegar a falla renal; compromiso gastrointestinal, siendo una de la manifestaciones más severas, pudiendo llevar a sangrados masivos, necrosis del páncreas y requerimiento de intervención quirúrgica de urgencia (3)

Las manifestaciones neurológicas son muy frecuentes, siendo el compromiso del sistema nervioso periférico especialmente frecuente afectando a tres cuartas partes de los pacientes, y comportándose como la manifestación inicial en hasta el 30 % de los casos (3,7). Produciéndose por la oclusión de la vasa nervorum que deriva en compromiso axonal isquémico, el cual puede ser focal o multifocal. Los pacientes presentan cambios en la sensibilidad, manifestando hipoestesia, disestesia y dolor neuropático, el cual suele anteceder

el cuadro de debilidad; esto se presenta en la mayoría de los casos como una neuropatía de evolución aguda, sin embargo, puede progresar de forma insidiosa y lenta, esto especialmente en los pacientes mayores (7,8). Inicialmente suele afectar nervios aislados, produciendo el patrón de una Mononeuritis múltiple, aunque en etapas mucho más avanzadas pueden afectarse tantos nervios, que es fácilmente confundida con una polineuropatía homogénea; siendo necesaria la toma de una historia clínica muy detallada y precisa con el fin de esclarecer el inicio asimétrico característico.

El diagnóstico de la enfermedad se realiza inicialmente mediante la aproximación clínica, confirmando inicialmente el patrón de Mononeuritis múltiple mediante el estudio neurofisiológicos. En estos estudios se observa neuropatía axonal que compromete usualmente más de un nervio, en forma asimétrica y suele mostrar mayor compromiso que el observado en el examen clínico (1)

Posteriormente el diagnóstico es confirmado mediante la realización de biopsia, la cual puede ser realizada en diferentes tejidos. Los hallazgos característicos con los de necrosis de vasos sanguíneos de mediano vaso, en forma segmentaria. Estos cambios pueden verse en cualquier arteria del cuerpo, con la excepción de las de gran volumen como la aorta, o las pequeñas como las arterias alveolares. Se observa una infiltración de la media del vaso especialmente por neutrófilos, aunque puede existir gran variedad de células inflamatorias como linfocitos y eosinófilos; esto lleva a la formación de trombos, micro aneurismas y posterior necrosis fibrinoide del tejido (3). Los tejidos que con mayor frecuencia se evalúan y tienen un gran rendimiento diagnóstico para encontrar el proceso vasculítico son la piel, músculo y nervio; igualmente se puede hacer estudio de la arteria temporal, en caso de cefalea intensa; y del riñón, cuando existe evidencia clínica y paraclínica de disfunción renal (2–4,9)

Teniendo en cuenta que esta es una enfermedad con una incidencia baja, existen pocos estudios aleatorizados controlados que evalúen diferentes tratamientos. Por esta razón, en 1996 el grupo francés de estudio de las vasculitis, propuso la escala de los cinco factores en la que se analizan diferentes factores que pueden predecir la mortalidad de los pacientes con poliarteritis nodosa y otras vasculitis. En esta escala, la cual fue revisada en el año 2011, se tienen en cuenta la función renal, otorgando un punto si la creatinina sérica es mayor a 1.7; compromiso gastrointestinal; compromiso cardíaco; y edad, otorgando un punto si es mayor

de 65 años. Se encontró una probabilidad de mortalidad del 46% a cinco años en pacientes con un puntaje de 2, y del 12 % cuando este puntaje es 0 (2,3) Partiendo de esta escala el tratamiento inmunosupresor es definido. En pacientes con puntaje de 0, se inicia tratamiento exclusivo con esteroides, especialmente prednisona 1mg/kg /día; adicionando otros agentes, como por ejemplo el metotrexate 20 -25 mg semanales o azatioprina 2 mg/kg/día, únicamente si el paciente no tolera los efectos adversos de los esteroides. Si el puntaje es igual o mayor a uno, el tratamiento debe siempre iniciarse con medicamentos inmunosupresores en conjunto con la prednisona. Entre estos agentes la ciclofosfamida en dosis de 2 mg / kg/ día vía oral, o intravenosa en una dosis de 0.6 mg /m<sup>2</sup> por 4 a 12 meses, ha demostrado efectividad. El metotrexate y la axatioprina pueden iniciarse solo cuando se haya encontrado remisión, con el fin de completar un tratamiento por 18 meses. (3,10,11)

### **3. Objetivo**

Presentar un reporte de caso interesante acerca de un paciente quien presenta mononeuritis múltiple secundaria a una vasculitis sistémica tipo poliarteritis nodosa.

### **4. Metodología**

#### **4.1 Tipo de estudio**

Se realizó un estudio observacional tipo reporte de caso, para lo cual se siguió la guía CARE para la realización de reportes de caso, publicada por la Revista de Epidemiología Clínica en el año 2017 y la guía para la revisión de reporte de caso publicada en la revista Heart Views (12), en el año 2017. Previa firma de consentimiento informado por parte del paciente, y revisión por el comité de epidemiología y ética de la Fundación Santa Fe de Bogotá, se inició la revisión de la información de la historia clínica, obteniendo los datos relevantes tanto del estado clínico como paraclínico del paciente, haciendo posteriormente una búsqueda de la literatura médica para compararla con la información del caso.

#### **4.2 Marco muestral**

No aplica. Reporte de caso.

#### **4.3 Tamaño de muestra**

No aplica

#### **4.4 Planteamiento de hipótesis**

No aplica

#### **4.5 Criterios de inclusión**

Para la selección del caso se tuvo en cuenta a un paciente adulto con una condición clínica sin antecedentes en la literatura colombiana y que accediera a dar su consentimiento informado.

#### **4.6 Variables**

No aplica

#### **4.7 Control de la veracidad de la información**

Todas la evaluaciones clínicas y paraclínicas fueron realizadas siguiendo las guías y los estándares internacionales e institucionales para tal efecto.

#### **4.8 Plan de análisis**

Se describieron los antecedentes del paciente, sus características clínicas y paraclínicas de forma narrativa, se organizaron los eventos en una línea de tiempo tanto para la presentación clínica como para la evolución y el proceso diagnóstico.

## 5. Consideraciones éticas

### - *Trayectoria del investigador*

Armando Dumar: médico de la universidad de la Sabana y Neurólogo de la universidad Javeriana, con 10 años de experiencia trabajando en el hospital universitario infantil San José.

Dr. Ángela Gómez Mazuera: Médica neuróloga de la universidad del Rosario, profesora titular de Neurología de la Universidad del Rosario; neuróloga de la Fundación Santa Fe de Bogotá hace 29 años.

### - *Categoría de la investigación*

De acuerdo con la Resolución No 008430 de 1993, esta investigación se considera como *investigación con riesgo mínimo*. Se contó con aprobación por parte del Comité Técnico y de Ética de la Fundación Santafé de Bogotá.

### - *Proceso de obtención de consentimiento informado*

Se le explica al paciente que la información que se tomará es exclusivamente para fines académicos, y que no se hará uso de su nombre, sus datos de contacto o su número de identificación. Igualmente se aclara que no puede ser utilizada la información para ningún fin diferente al que el autorice. Tras esto, el paciente refiere entender, aceptar y firma su consentimiento informado, el cual fue adjuntado.

### - *Uso de datos personales*

Se garantiza que se utilizaron para este reporte únicamente los datos que son relevantes para su presentación, sin incurrir en el uso de información personal del paciente como el nombre, número de identificación o números de contacto.

- *Riesgos y Beneficios*

Al ser un reporte de caso no se presentan riesgos derivados el estudio.

- *Titularidad de la información*

El paciente autorizó al investigador a utilizar su información clínica, paraclínica y fotos para fines académicos y de investigación. Ése será el único uso de la información.

## **6. Caso clínico**

### **6.1 Información del paciente**

Paciente masculino de 35 años, natural y procedente de la ciudad de Bogotá, previamente sano, quien ejerce trabajo de oficina sin exposición a tóxicos, y quien solía practicar ejercicio de manera frecuente, perteneciendo a un equipo de fútbol con el que jugaba de manera semanal e intensa. No presenta ningún antecedente personal de importancia, y a nivel familiar se reportó el diagnóstico de adenocarcinoma de recto e insuficiencia renal en el padre, así como lupus eritematoso sistémico en la hermana. No existen, hasta el conocimiento del paciente, enfermedades de tipo hereditario o infecciosos relevantes.

### **6.2 Línea de tiempo**

El paciente presenta cuadro caracterizado por dos años de evolución consistente en la aparición a principios de 2019 (ver figura 1) de lesiones violáceas, descritas como lívedo reticularis. Luego, hacia el mes de abril de 2021, presentó dolor tipo picada y parestesias en el pie izquierdo, especialmente en la noche, comprometiéndose la totalidad del miembro inferior izquierdo hacia el mes de junio de 2021, presentándose especialmente hipoestesia, la cual en julio del mismo año se asocia con alodinia y alteración de la sensación térmica en el pie izquierdo. Durante el primer semestre de 2022 el paciente presenta empeoramiento de su estado debido al compromiso del pie derecho el mes de febrero, asociándose a dolor de intensidad 10/10. Luego, en marzo se presentó edema en el tobillo derecho. Posteriormente en mayo del presente año los síntomas se extienden hacia la mano derecha, y el paciente ingresa a urgencias. Al inicio del cuadro en el 2019, el paciente fue evaluado con biopsia de piel, debido a una impresión diagnóstica de vasculitis, la cual fue reportada como normal.

Las figuras 1 y 2 presentan gráficamente la presentación de síntomas del paciente. El registro de los síntomas permite ver que pasan cerca de dos años hasta que el último año incrementan en severidad.

Figura 1: Línea de tiempo en orden de aparición de los síntomas en el 2019, hasta el hasta el diagnóstico definitivo en el 2022



### 6.3 Evaluación diagnóstica a intervención terapéutica

El paciente fue evaluado inicialmente mediante el examen clínico en el que se encontraron lesiones violáceas en la cara anterior de las piernas, las cuales fueron interpretadas como lívedo reticularis, así como traquioniquia (Ver imagen 1). En el examen neurológico se exploró la sensibilidad superficial con torunda de algodón, siendo evidente la alodinia e hipoestesia en los miembros inferiores. Igualmente, se encontró hipoestesia para el dolor tras la exploración con el monofilamento.

Figura 2: Evolución cronológica del cuadro clínico del paciente durante el primer semestre del 2022.

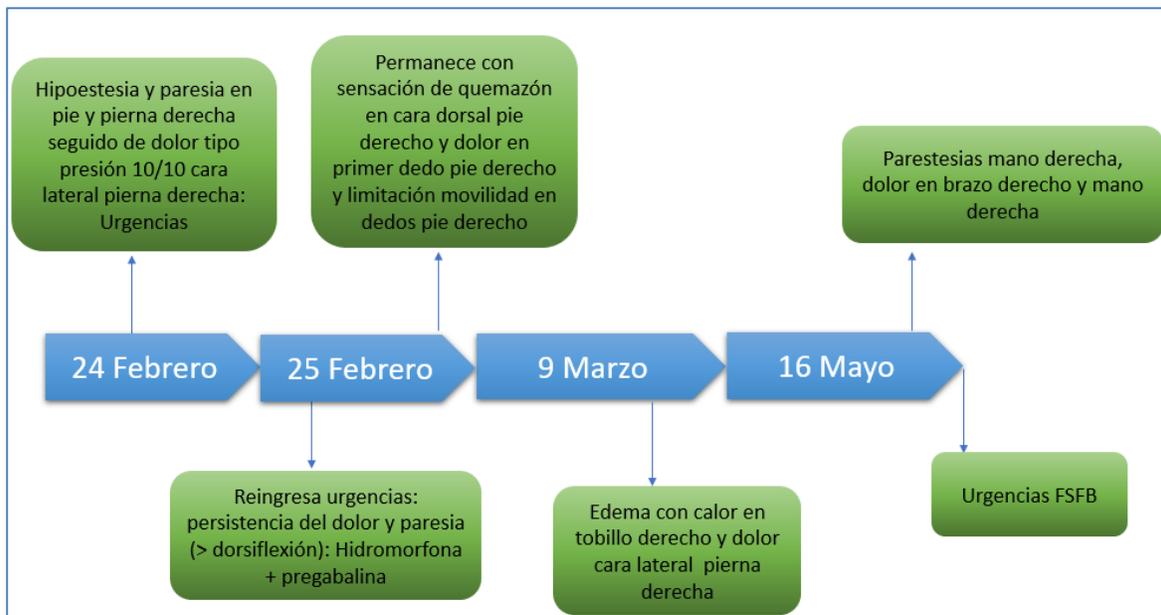


Imagen 1, presencia de livedo reticulares y traquioniquia. Evidenciados durante el examen clínico en la hospitalización de mayo de 2022.



En el miembro inferior derecho se encontró debilidad marcada, especialmente para los movimientos distales del pie en los que se encontró una fuerza de 2 / 5 según la escala del MRC (tabla 1) y arreflexia aquiliana bilateral.

Tabla 1 Escala de evaluación de la fuerza según la MRC.

Escala	Sin contracción
1	Contracción muy leve.
2	Movimiento sin vencer la gravedad
3	Movimiento venciendo gravedad, pero no resistencia.
4	Movimiento venciendo parcialmente la resistencia.
5	Movimiento completo, venciendo completamente la resistencia (normal)

Una vez hospitalizado el paciente se procedió a realizar estudios diagnósticos entre los que es relevante mencionar la realización de electromiografía y neuroconducción, en donde se encontraron cambios compatibles con una Neuropatía asimétrica axonal, de tipo sensitiva y motora, de expresión moderada a severa y evolución crónica (figuras 2 y 3)

Figura 2: Neuroconducción compatible con una neuropatía axonal asimétrica, caracterizada por potenciales de muy baja amplitud resaltados en amarillo.

SNC

Nervio / Lugares	Rec. Site	Onset Lat ms	Peak Lat ms	NP Amp µV	PP Amp µV	Segmentos	Distance mm	Peak Diff ms	Velocity m/s	Vel pc TC m/s
L Mediano - Digt II - III (Antidromic)	Wrist	Dig II	2,24	3,02	73,7	112,1	Wrist - Dig II	130	58	43,0
R Mediano - Digt II - III (Antidromic)	Wrist	Dig II	2,34	3,02	54,1	81,6	Wrist - Dig II	130	55	43,0
L Cubital - Digt V (Antidromic)	Wrist	Dig V	2,24	2,97	40,0	68,1	Wrist - Dig V	130	58	43,8
R Cubital - Digt V (Antidromic)	Wrist	Dig V	2,40	3,02	20,5	32,8	Wrist - Dig V	130	54	43,0
R Radial - Anatomical snuff box (Forearm)	Forearm	Wrist	1,98	2,80	33,5	26,7	Forearm - Wrist	120	61	46,1
L Radial - Anatomical snuff box (Forearm)	Forearm	Wrist	1,93	2,86	35,6	28,8	Forearm - Wrist	120	62	45,2
L Sural - Ankle (Calf)	Calf	Ankle	3,70	4,22	2,5		Calf - Ankle	140	38	33,2
R Sural - Ankle (Calf)	2	Ankle	3,39	4,17	0,62	1,6	2 - Calf	-0,05		
R Peroneo superficial - Ankle	Calf	Ankle	4,17	4,95	2,9	2,9	Calf - Ankle	140	34	28,3
L Peroneo superficial - Ankle	Lat leg	Ankle	2,78	3,28	4,0	4,2	Lat leg - Ankle	120	43	36,6
R Peroneo superficial - Ankle	2	Ankle	3,02	3,59	1,6	1,5	2 - Lat leg	0,31		
L Peroneo superficial - Ankle	Lat leg	Ankle	3,59	4,17	0,54	0,92	Lat leg - Ankle	120	33	28,8
R Peroneo superficial - Ankle	2	Ankle	3,80	4,43	1,0	1,0	2 - Lat leg	0,26		

MNC

Nervio / Lugares	Musculo	Latencia ms	Amplitud mV	Rel Amp %	Duracion ms	Segmentos	Distancia mm	Diff Lat ms	Velocidad m/s	Vel pc TC m/s
R Mediano - APB	Wrist	APB	2,71	14,9	100	5,38	Wrist - APB	70		
Elbow	APB	6,93	14,6	88	5,52	Elbow - Wrist	265	4,22	63	62,8
Upper arm	APB	10,05	15,7	108	5,68	Upper arm - Elbow	200	3,12	64	59,1
L Mediano - APB	Wrist	APB	3,02	16,1	100	5,94	Wrist - APB	70		
Elbow	APB	7,08	15,6	97,4	6,04	Elbow - Wrist	240	4,08	59	55,5
Upper arm	APB	9,48	19,5	106	6,15	Upper arm - Elbow	200	2,40	83	75,3
R Cubital - ADM	Wrist	ADM	2,08	11,2	100	6,59	Wrist - ADM	70		
B Elbow	ADM	5,31	12,1	108	6,72	B Elbow - Wrist	210	3,23	65	66,1
A Elbow	ADM	6,61	11,7	98,3	6,68	A Elbow - B Elbow	100	1,30	77	61,9
						A Elbow - Wrist		4,53		
L Cubital - ADM	Wrist	ADM	2,19	12,5	100	6,20	Wrist - ADM	70		
B Elbow	ADM	5,21	11,5	82	6,77	B Elbow - Wrist	190	3,02	63	58,8
A Elbow	ADM	6,72	12,7	110	7,08	A Elbow - B Elbow	100	1,51	69	68,2
						A Elbow - Wrist		4,53		
R Peroneo - EDB	Ankle	EDB	4,32	5,7	100	5,83	Ankle - EDB	90		
Elb head	EDB	10,10	5,8	97,7	6,30	Elb head - Ankle	315	5,78	54	50,0
L Peroneo - EDB	Ankle	EDB	4,32	2,9	100	6,72	Ankle - EDB	90		
Elb head	EDB	9,58	3,0	104	7,86	Elb head - Ankle	310	5,28	59	51,3
R Tibial - AH	Ankle	AH	3,96	2,4	100	5,10	Ankle - AH	90		
Pop fossaa	AH	12,24	2,3	97,1	5,63	Pop fossaa - Ankle	410	8,28	50	46,3
L Tibial - AH	Ankle	AH	3,70	0,7	100	4,95	Ankle - AH	90		
Pop fossaa	AH	12,45	0,6	90,2	6,93	Pop fossaa - Ankle	410	8,75	47	46,9

Figura 3 Electromiografía que muestra potenciales de gran tamaño indicativos de patrón neuropático crónico compatible con neuropatía axonal.



Igualmente, al tener como principal impresión diagnóstica una neuropatía secundaria a vasculitis se realizó biopsia de nervio sural y de piel, las cuales dan como diagnóstico una poliarteritis nodosa. Debido a esto se inició de manejo inmunosupresor con metil prednisolona a un gramo endovenoso por 5 días, y se continuó con prednisona 30mg día y ciclofosfamida 1000 mg.

El paciente fue valorado posteriormente en consulta externa de Neurología en donde se encontró con una mejoría significativa de la fuerza, según la escala MRC llegando a 4/5 a nivel distal en el miembro inferior derecho, persiste dolor leve según la escale visual análoga 3/10, el paciente refiere que es tolerable y que no interfiere con sus actividades diarias. Persiste hipoestesia que el paciente refiere como leve en las puntas de los dedos de los pies, sin que afecte el desarrollo de sus actividades diarias. El paciente retornó a su actividad laboral.

## 7. Discusión

Se presentó el primer caso descrito en Colombia de una Mononeuritis múltiple secundaria a poliarteritis nodosa, incluyendo la información del paciente en una línea de tiempo que registra el proceso diagnóstico, la evaluación y el tratamiento.

El paciente presentó síntomas compatibles con una neuropatía, cuyas características inespecíficas llevaron al retraso del diagnóstico definitivo, siendo manejado como una neuropatía idiopática, la cual, aunque representa aproximadamente el 40% de las neuropatías, es un diagnóstico de exclusión y deben realizarse todos los estudios disponibles con el fin de aclarar el diagnóstico (11)

El dolor neuropático es una manifestación usual de las mononeuritis multiplex, las cuales son un tipo de presentación común de las neuropatías por vasculitis[4], por lo que es necesario indagar por estas enfermedades cuando el paciente se presenta con algunos de los componentes de este tipo de dolor, como sucede en este caso. Otra de las manifestaciones características de las mononeuritis múltiplex es la debilidad, la cual se presenta de manera asimétrica y con predominio en los miembros inferiores (13)

Es importante identificar en un paciente con cuadro de mononeuritis multiplex, otros síntomas sistémicos como son la pérdida de peso, y las manifestaciones cutáneas que son indicativas del compromiso vasculítico sistémico (2,14). Manifestaciones que fueron evidentes y predominantes en el paciente presentado.

Las enfermedades autoinmunes son causales conocidas de compromiso del sistema nervioso tanto central, como periférico. Entre estas se encuentran principalmente las vasculitis, las cuales pueden ser sistémicas y no sistémicas y se clasifican según el tamaño del vaso afectado en vasculitis de pequeño, mediano y gran vaso(15) siendo la poliarteritis nodosa, la vasculitis sistémica de mediano vaso por excelencia; la cual se caracteriza por necrosis vascular, cuya característica suele ser la de una enfermedad sistémica, pero puede comprometer órganos aislados, entre los que se encuentran principalmente la piel y el sistema nervioso periférico es más común en hombres entre los 40 y los 60 años, sin embargo puede presentarse a cualquier edad, incluso en la infancia (7) (3).

Esta enfermedad en la mayoría de los casos es de origen idiopático, sin embargo, puede ser desencadenada por factores etiológicos conocidos como son, la infección por el virus de la hepatitis B, el virus de la Hepatitis C (16)

El diagnóstico se basa principalmente en el estudio histopatológico que muestra compromiso segmentario de los vasos de mediano calibre, en un paciente que presente manifestaciones sistémicas compatibles con esta enfermedad (figura 4) (1,2)

Una de las características especiales de esta enfermedad, y que se cumple en el caso presentado, radica en que los laboratorios, incluyendo los ANCA, suelen ser negativos, siendo la positividad de estos un criterio de exclusión (3,4)

Una vez el diagnóstico es confirmado el tratamiento se basa en el uso de medicamentos inmunosupresores como son corticoides como primero línea; con el uso de medicamentos de segunda línea como el metotrexato, la azatioprina, micofenolato y la ciclofosfamida; en caso de que se presenten efectos secundarios muy evidentes o no hay tolerancia al uso de los corticoides (2,6,10)

Por su parte la neuropatía asociada a la poliarteritis nodosa hace parte del 60 o el 80 % de los pacientes que son diagnosticados con poliarteritis nodosa (1) secundaria al compromiso de la vasa nervorum que sirve como vasos nutricios del nervio periférico; fisiopatología que es común para todas las neuropatías de origen vasculítico, independientemente de la etiología (1,7) .

La manifestación clínica predominante es la Mononeuritis multiplex, con compromiso motor y sensitivo en los territorios de los nervios explorados. Además uno de los síntomas que son característicos del compromiso vasculítico del sistema nervioso periférico, es el dolor neuropático, el cual suele ser severo e incapacitante; sin embargo también puede presentarse como una neuropatía sensitiva distal o como una polineuropatía simétrica; y siendo mucho más infrecuente la presencia de radiculopatías o plexopatías braquiales o lumbosacras (8,17) Sin embargo, es perentorio tener cuidado con el inicio del cuadro, puesto que al avanzar la enfermedad el compromiso de los nervios puede ser cada vez mayor, simulando de esta manera un compromiso generalizado más característico de las polineuropatías; lo que puede hacer retrasar el diagnóstico, como es el caso del paciente presentado en este reporte (18) El

compromiso en orden descendiente de los nervios es nervio ciático, peroneo, tibial posterior, cubital, mediano, radial y femoral (7)

El diagnóstico radica en la sospecha inicial teniendo en cuenta el cuadro clínico, y posteriormente con el estudio neurofisiológico, en el que suele encontrarse una neuropatía axonal, asimétrica (mononeuropatía múltiple). En los casos en los que la neuroconducción no arroje el diagnóstico sospechado, puede ser tomada biopsia de nervio, especialmente el sural; en el que suele encontrarse compromiso de las arteriolas de mediano vaso de forma segmentaria, razón por la que deben tomarse cortes seriados del bloque del tejido para aumentar la efectividad de la prueba (1)

Teniendo en cuenta lo anterior, es importante sospechar el compromiso autoinmune del nervio periférico, con el fin de evitar lesiones irreversibles; porque a pesar de que la neuropatía es una manifestación frecuente de la poliarteritis nodosa, aún hay pacientes, como el que se presenta en este reporte, en los cuales se demora el diagnóstico, con las posteriores consecuencias asociadas al déficit neurológico.

El caso presentado es de vital importancia debido a lo discapacitante que pueden resultar las neuropatías axonales, y es evidente que en hubo demora en llegar al diagnóstico definitivo, y debe tenerse en cuenta que se hace obligatorio sospechar las vasculitis como causales de alteraciones de nervio periférico sin causa fácilmente identificable. Más aun teniendo en cuenta que estas condiciones tienen tratamiento y debe ser instaurado de forma oportuna para minimizar déficit a largo plazo.

El presente reporte solo representa al paciente que presentó la enfermedad, si bien sucede en una institución de cuarto nivel de atención en la ciudad de Bogotá, los resultados pueden extrapolarse, siempre y cuando se dispongan de herramientas diagnósticas descritas anteriormente. El investigador tuvo cautela de registrar fielmente los resultados de los paraclínicos para no alterar la interpretación de los mismos.

## 8. Referencias

1. Imboden JB. Involvement of the Peripheral Nervous System in Polyarteritis Nodosa and Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies–Associated Vasculitis. Vol. 43, Rheumatic Disease Clinics of North America. W.B. Saunders; 2017. p. 633–9.
2. Forbess L, Bannykh S. Polyarteritis nodosa. Vol. 41, Rheumatic Disease Clinics of North America. W.B. Saunders; 2015. p. 33–46.
3. Puéchal X. Polyarteritis Nodosa: State of the art. Vol. 89, Joint Bone Spine. Elsevier Masson s.r.l.; 2022.
4. Hernández-Rodríguez J, Alba MA, Prieto-González S, Cid MC. Diagnosis and classification of polyarteritis nodosa. *J Autoimmun.* 2014;48–49:84–9.
5. Rodrigues R, Branco M, Silva R, Ruano L, Fontão L, Lopes M, et al. Peripheral neuropathy in systemic vasculitis and other autoimmune diseases - a report of five cases emphasizing the importance of etiologic characterization. *eNeurologicalSci* [Internet]. 2020 Dec 1 [cited 2022 Sep 12];21. Available from: <https://pubmed-ncbi-nlm-nih-gov.ezproxy.javeriana.edu.co/32995578/>
6. James J, Jose J, Thulaseedharan NK. Acute necrotizing vasculitic neuropathy due to polyarteritis nodosa. *Oman Med J.* 2018 May 1;33(3):253–5.
7. de Boysson H, Guillevin L. Polyarteritis Nodosa Neurologic Manifestations. *Neurol Clin* [Internet]. 2019 May 1 [cited 2022 Sep 13];37(2):345–57. Available from: <https://pubmed-ncbi-nlm-nih-gov.ezproxy.javeriana.edu.co/30952413/>
8. Halabi C, Williams EK, Morshed RA, Caffarelli M, Anastasiou C, Tihan T, et al. Neurological manifestations of polyarteritis nodosa: a tour of the neuroaxis by case series. *BMC Neurol* [Internet]. 2021 Dec 1 [cited 2022 Sep 13];21(1). Available from: <https://pubmed-ncbi-nlm-nih-gov.ezproxy.javeriana.edu.co/34020612/>
9. Ramineni KK, Chandra SR, Mahadevan A, Kulkarni GB, Nitin Ramanujam C. Clinical, electrophysiological and laboratory parameters, and outcome in patients with biopsy proven systemic and nonsystemic vasculitic neuropathy. *Neurol India* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2022 Sep 13];67(Supplement):S62–70. Available from: <https://pubmed-ncbi-nlm-nih-gov.ezproxy.javeriana.edu.co/30688236/>
10. Hočevar A, Tomšič M, Perdani Pirkmajer K. Clinical Approach to Diagnosis and Therapy of Polyarteritis Nodosa. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. 2021 Mar 1 [cited 2022 Sep 13];23(3). Available from: <https://pubmed-ncbi-nlm-nih-gov.ezproxy.javeriana.edu.co/33569653/>
11. Barrell K, Smith AG. Peripheral Neuropathy. [cited 2022 Oct 6]; Available from: <https://doi.org/10.1016/j.mcna.2018.10.006>

12. Guidelines To Writing A Clinical Case Report. *Heart Views*. 2017 Jul-Sep;18(3):104-105. doi: 10.4103/1995-705X.217857. PMID: 29184619; PMCID: PMC5686928. Guidelines to writing a clinical case report. *Heart Views*. 2017;18(3):104.
13. Collins MP, Dyck PJB, Hadden RDM. Update on classification, epidemiology, clinical phenotype and imaging of the nonsystemic vasculitic neuropathies. Vol. 32, *Current Opinion in Neurology*. Lippincott Williams and Wilkins; 2019. p. 684–95.
14. Collins MP, Dyck PJB, Gronseth GS, Guillevin L, Hadden RDM, Heuss D, et al. Peripheral nerve society guideline on the classification, diagnosis, investigation, and immunosuppressive therapy of non-systemic vasculitic neuropathy: Executive summary. *Journal of the Peripheral Nervous System*. 2010 Sep;15(3):176–84.
15. Collins MP, Arnold WD, Kissel JT. The neuropathies of vasculitis. Vol. 31, *Neurologic Clinics*. 2013. p. 557–95.
16. Meng Z, Cui W, Arend L, Mikdashi J. Hepatitis B virus infection associated with polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis. *BMJ Case Rep*. 2021 May 19;14(5).
17. Collins MP, Dyck PJB, Hadden RDM. Update on classification, epidemiology, clinical phenotype and imaging of the nonsystemic vasculitic neuropathies. Vol. 32, *Current Opinion in Neurology*. Lippincott Williams and Wilkins; 2019. p. 684–95.
18. Collins MP, Periquet-Collins I. Nonsystemic vasculitic neuropathy: Update on diagnosis, classification, pathogenesis, and treatment. *Front Neurol Neurosci*. 2009;26:26–66.