

*Casuística***CALCIFICACION ARTERIAL IDIOPATICA
EN UN NIÑO DE 7 AÑOS DE EDAD**

Dr. RICARDO TURRADO
Dra. CARMEN SANCHEZ
Dr. JUAN PALAZZO

*Servicio de Anatomía Patológica
Hospital Privado. Centro Médico de Córdoba*

Resumen:

Niño de 7 años de edad con un síndrome de inmunodeficiencia con colangitis esclerosante primaria y síndrome de mala absorción, glomerulonefritis membranoproliferativa acompañados de fragmentación y calcificación de la lámina elástica interna, y proliferación de las capas íntimas en arterias de mediano calibre con oclusión de la luz vascular. Los vasos sanguíneos afectados, estaban predominantemente ubicados en timo, arterias coronarias, bazo, ganglios linfáticos y tracto intestinal.

Todos los hallazgos morfológicos y bioquímicos son compatibles con la entidad individualizada como "Calcificación arterial idiopática de la infancia". Se arribó a dicho diagnóstico mediante los estudios post-mortem, siendo excepciones los casos que se diagnostican durante la vida (6).

Introducción:

El primer caso descrito de "Calcificación arterial idiopática en la infancia", fue publicado hace casi 90 años (1), y desde entonces, se han observado asociaciones entre otras enfermedades y el síndrome mencionado.

Estas son: la hipervitaminosis D, anomalías congénitas cardíacas y de los grandes vasos, enfermedad renal avanzada y un grupo idiopático (2), al cual pertenece el caso presentado a continuación. Se describe una calcificación arterial idiopática en un niño de 7 años de edad, como hallazgo post-mortem, asociado a un síndrome de inmunodeficiencia, concomitante con colangitis es-

clerosante, glomerulonefritis membranoproliferativa, congestión y edema pulmonar.

Caso Clínico:

Un niño de 7 años de edad, fue internado en el Hospital Privado, por edemas generalizados, depresión de la conciencia, delirios y vómitos.

Había nacido de parto normal, sus padres eran sanos y un hermano había fallecido de insuficiencia cardíaca de etiología ignorada.

El paciente tenía una internación previa en otro hospital (antes del año de vida), motivada por vómitos, deshidratación, desnutrición de segundo grado y lesiones en piel. Durante esa internación y, en otras en años posteriores, se le detectó un síndrome de inmunodeficiencia y repitió en varias oportunidades anginas rojas, otitis y episodios de diarrea. Se le practicó una biopsia de intestino delgado que mostró atrofia leve de las vellosidades y una de piel, que fue interpretada como compatible con pénfigo.

Durante los años siguientes, presentó hígado agrandado de tamaño, ascitis, circulación colateral, y se detectó un soplo sistólico en mesocardio.

Los valores de hemoglobina no superaron los 10 gro/o, durante su enfermedad.

En 1980, se acentuó su astenia, negándose a alimentarse, persistiendo la diarrea, con elevación de las enzimas hepáticas.

En la internación final, el paciente padeció varios episodios de hemorragia digestiva, falleciendo por dificultad respiratoria.

Hallazgos Patológicos:

Descripción macroscópica:

El corazón pesó 80 gr (para un peso promedio normal, para esa edad, de 110 gr), de forma y tamaño conservados, sin alteraciones en endocardio ni miocardio.

Del abdomen se aislaron 4 l de líquido ascítico cetrino. El hígado pesó 750 gr, siendo su color verde intenso, evidenciando nódulos en la superficie de corte de hasta 2 cm de diámetro. El bazo pesó 250 gr, y presentó un infarto en cara superior de 3 cm de diámetro. El esófago dejó ver vasos dilatados en el tercio inferior. El timo era de tamaño normal, con un peso de 20 gr.

Descripción microscópica:

El hallazgo más importante se encontró en las arterias de mediano calibre (timo, bazo, ganglios linfáticos, intestino y arterias coronarias), que presentaban fragmentación de la capa elástica interna y calcificación. En algunas de las arterias se evidenció marcada proliferación de la capa íntima hasta ocluir la luz vascular produciendo infartos, ejemplificándose en el bazo. (Fotos No. 1, 2 y 3).

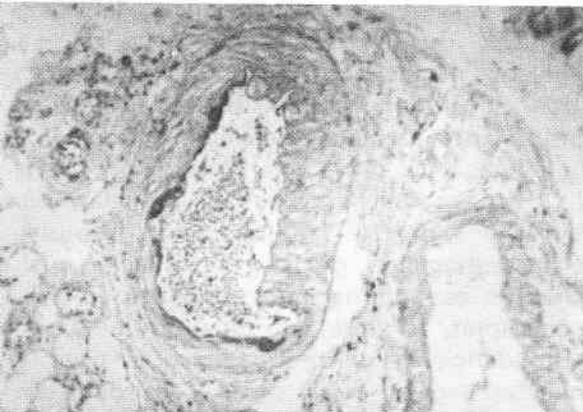


Foto Nro. 1: BAZO: Arteriola con precipitados cálcicos lineales y discreto espesamiento no concéntrico de la capa íntima.

Además, se reconoció en hígado la presencia de una cirrosis biliar secundaria, con proliferación conectiva marcada, además, en intestino delgado, las vellosidades eran gruesas y cortas.

El examen del resto de los órganos, no demostró alteraciones apreciables, a excepción del riñón, donde los glomérulos evidenciaban aspecto lobular y asas capilares engrosadas con aumento de la matriz mesangial y espesamiento de membranas basales (glomerulonefritis membrano-proliferativa).

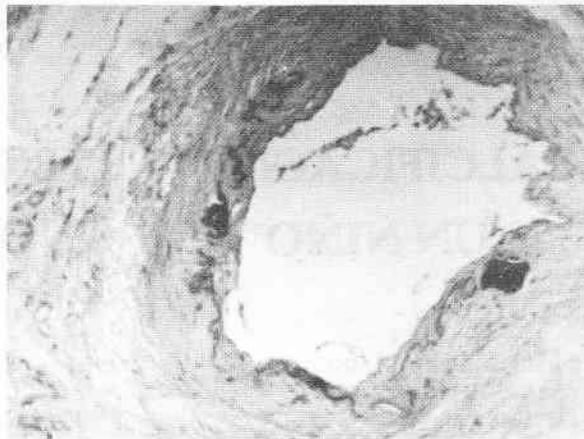


Foto Nro. 2: BAZO: Arteriola con fragmentación de la capa elástica interna y calcificación parcial.

Discusión:

La distribución y aspecto histológico de estas lesiones arteriales, son similares a la calcificación arterial idiopática de la infancia.

Las características inusuales de este caso, incluyen la presencia de un síndrome de inmunodeficiencia asociado a colangitis esclerosante primaria y síndrome de mala absorción, con glomerulonefritis membranoproliferativa.

Desde el punto de vista etiopatogénico, las calcificaciones arteriales en la infancia pueden ser divididas en cuatro grupos: 1) hipervitaminosis D; 2) anomalías congénitas de los grandes vasos y el corazón; 3) calcificaciones metastásicas con enfermedad renal y 4) grupo idiopático (3).

Debido a los estudios bioquímicos y post-mortem, el caso presentado puede ser incluido en el grupo de la forma idiopática.



Foto Nro. 3: BAZO: Arteriola esplénica con marcada proliferación de la capa íntima, calcificación y oclusión.

Morfológicamente, las lesiones son similares en todos ellos, es decir, depósito de calcio en la membrana elástica interna y proliferación fibrosa de la capa íntima (3).

En la calcificación arterial idiopática de la infancia, la mayoría de los casos se diagnostican en la autopsia, ya que la enfermedad no es bien conocida, los síntomas son difíciles de interpretar y el curso de la misma es muy agudo (los niños fallecen antes del primer año de vida), (4). Tampoco demuestran alteraciones bioquímicas específicas (4).

Algunos autores como Meradji, sugieren que la enfermedad es de comienzo intrauterino, en prematuros. Lamentablemente se carece de información sobre la histología placentaria de los casos publicados previamente.

Etiológicamente, se sugiere que podría ser un defecto en el tejido elástico en la pared de las arterias, provocando calcificación y otros cambios (1); Field afirma, que la alteración primaria radicaría en la sustancia intercelular de la capa media, mientras que Mc Kusick (5), ha incluido esta entidad dentro de las enfermedades hereditarias del tejido conectivo.

BIBLIOGRAFIA

1. Lin, C. T.: Idiopathic Arterial Calcification in Infancy: report of a case. Arch. of Path. and Lab. Med. 104 (11), 589-91, 1980.
2. Gower, N. D.; Pinkerton, J. R.: Idiopathic Arterial Calcification in Infancy. Arch. Dis. Child 38:408 - 411, 1963.
3. Moran, J.; Steiner, G.: Idiopathic Arterial Calcification in a 5-year old child: a case report. Am. J. Clin. Pathol. 37:521 - 526, 1962.
4. Meradji, M.; Villeneuve, V. de; Huber, J.; Bruyn, W. C.; Pearse, R.: Idiopathic Infancy arterial Calcification in Siblings: radiologic diagnosis and succesful treatment. The Journ. of Pediatr. 92 (3):401 - 405, 1978.
5. Parker, R.; Smith, E.; Toneman, M.: Generalized Arterial Calcification of Infancy. Clin. Radiol. 22:69 - 73, 1971.
6. Bacon, J.: Arterial Calcification in Infancy. JAMA 188:933 - 955, 1964.*

XX CONGRESO DE LA CARDIOLOGIA ARGENTINA

9 al 13 de Setiembre de 1985 - Centro Cultural General San Martín
Organizado por la Sociedad Argentina de Cardiología y
la Federación Argentina de Cardiología
Fecha límite presentación de temas libres: 2 de mayo de 1985

Informes e inscripciones: EDIFICIO SAC-

Azcúenaga 980 - Capital - Tel. 83-6027/28/29