Poliarteritis nodosa cutánea

Cutaneous polyarteritis nodosa

Lina María Olmos

Natalia Hernández

María Isabel González

RESUMEN

LA POLIARTERITIS nodosa cutánea (PAN-c) es una vasculitis de mediano vaso limitada a la piel, caracterizada por lívedo reticularis y nódulos dérmicos o subcutáneos dolorosos.

Se presenta el caso de un paciente de 19 años de edad con hallazgos clínicos característicos de poliarteritis nodosa y sin compromiso sistémico, con biopsia de piel que confirma el diagnóstico.

Palabras clave: poliarteritis nodosa cutánea, lívedo reticularis, nódulos.

SUMMARY

Cutaneous polyarteritis nodosa is a medium-sized vessel vasculitis limited to the skin, characterized by livedo reticularis and painful dermal or subcutaneous nodules. We report a case of a 19 year old patient with typical clinical features of polyarteritis nodosa and without systemic compromise, with a skin biopsy that confirmed the diagnosis.

Key words: polyarteritis nodosa, livedo reticulares, nodules.

HISTORIA CLÍNICA

Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino de 19 años de edad sin antecedentes de importancia, con cuadro de dos meses de evolución consistente en mialgias, artralgias, pérdida de peso (6 kg) y fiebre no cuantificada. El cuadro se asocia a aparición de nódulos violáceos dolorosos a la palpación en el brazo izquierdo, las piernas, la planta del pie izquierdo y lívedo reticularis en el cuello, la región sacra y las extremidades (Figuras 1 y 2).

Figura 1. Lívedo reticularis y nódulos ulcerados.

Figura 2. Lívedo reticularis y nódulos dolorosos a la palpación.

Lina María Olmos, *RII Dermatología. Hospital Militar Central.*

Natalia Hernández, *Dermatóloga subespecialista en dermatología alergológica y de mucosas genitales. Docente Dermatología Hospital Militar Central.*

María Isabel González, *Dermatopatóloga. Jefe Servicio de Patología Hospital Militar Central*

Al examen físico se encontró una tensión arterial dentro de límites normales, al igual que el resto del examen físico, excepto por las lesiones descritas en la piel.

Se realizaron exámenes de laboratorio que reportaron ANCAS negativos, cuadro hemático normal con eritrosedimentación de 30 mm/h, serología, ELISA para HIV, perfil de hepatitis viral, pruebas de función renal, pruebas de coagulación y parcial de orina dentro de límites normales.

Se tomó biopsia profunda en la piel de nódulo en la pierna izquierda que mostró proceso inflamatorio de un vaso arterial mediano localizado en la hipodermis, constituido por un infiltrado neutrofílico con leucocitoclastia, numerosos eosinófilos y algunos linfocitos e histiocitos en la pared arterial, con trombosis y oclusión total de su luz por depósito de fibrina (Figura 3).

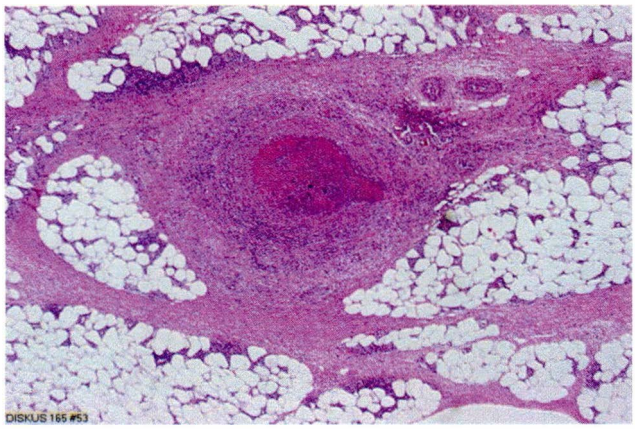

Figura 3. Vasculitis leucocitoclástica de mediano vaso

Con los hallazgos anteriores se hizo un diagnóstico de poliarteritis nodosa y se decidió realizar una angiorresonancia y velocidades de conducción, las cuales fueron reportadas como normales.

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 0.5 mg/kg/día, con lo cual desaparecieron las lesiones y la sintomatología a los tres meses de tratamiento.

Después de un año de seguimiento el paciente no ha presentado signos ni síntomas sistémicos.

DISCUSIÓN

La poliarteritis nodosa clásica es una enfermedad multisistémica que se presenta con mayor frecuencia en hombres y cursa con una gran variedad de signos y síntomas. La incidencia por año es de 4.6 a 9 casos por millón de personas y se considera una vasculitis predominantemente de vasos de mediano calibre, la cual puede producir compromiso gastrointestinal, renal, nervioso, genitourinario, músculo-esquelético y cardiovascular.[1]

El diagnóstico de PAN-c se realiza al confirmar la presencia de tres o más de los 10 criterios definidos por el Colegio Americano de Reumatología.

Cuadro 1. Criterios de Clasificación para poliarteritis nodosa (PAN) del Colegio Americano de Reumatología. 1990.[2,6]

Es clasificado como PAN si están presentes al menos tres de los siguientes 10 criterios:

1. Pérdida de peso *>4 kg* desde el comienzo de la enfermedad, no relacionada con dietas u otros factores.
2. *Lívido reticularis:* Patrón moteado reticular sobre la piel de distribución en las extremidades o torso.
3. Dolor o sensibilidad testicular: Dolor o sensibilidad de los testículos, no relacionado con infección, trauma u otras causas.
4. Mialgias, debilidad, o dolor en piernas: Mialgias difusas (excluyendo hombros o caderas) o debilidad de los músculos, o dolor en los músculos de las piernas.
5. Mono o polineuropatía: Desarrollo de mononeuropatía, mononeuropatía múltiple o polineuropatía.
6. Presión arterial diastólica >90 mm-Hg: Desarrollo de hipertensión con la presión arterial diastólica >90 mmHg.
7. Niveles del nitrógeno ureico o creatinina sérica elevada: Elevación de la urea nitrogenada sérica >40 mg/dl o creatinina >1,5 mg/dl, cuya causa no sea por deshidratación u obstrucción.
8. Virus de la hepatitis B: Presencia del antígeno de superficie de la hepatitis B o anticuerpos en suero contra la hepatitis B.
9. Anormalidades arteriográficas: Arteriograma que muestra aneurismas u oclusiones de arterias viscerales, no debidas a arteriosclerosis, displasia fibromuscular u otras causas no inflamatorias.
10. Biopsia de arterias de pequeño o mediano tamaño, que contiene leucocitos polimorfonucleares: Cambios histológicos que muestran la presencia de granulocitos o granulocitos y leucocitos mononucleares en las paredes arteriales.

Estos criterios han reportado una sensibilidad del 82,2% y una especificidad del 86,6% para la clasificación de poliarteritis nodosa comparado con otras vasculitis.

La poliarteritis nodosa cutánea (PAN-c) representa el 10% de los casos de PAN y se presenta con síntomas como fiebre, mialgias, artralgias, pérdida de peso y neuropatía periférica, sin otros síntomas sistémicos.[1] La PAN-c es una vasculitis necrotizante de vasos de mediano calibre que afecta las arterias en la dermis profunda y el tejido subcutáneo.

Típicamente se presenta con uno o más de los siguientes hallazgos en la piel: nódulos dérmicos o subcutáneos dolorosos (usualmente en las extremidades inferiores), con ulceración o sin ella, lívedo reticularis e infartos digitales. En algunos pacientes puede presentarse atrofia blanca ocasionalmente acompañada de neuropatía periférica (20%).[3]

La PAN-c se ha asociado a infecciones por *estreptococo, parvovirus B19, HIV y hepatitis B*[4].

El pronóstico es favorable. Sin embargo, existe controversia en cuanto a si la PAN-c es una fase inicial de la PAN clásica o si constituye una forma limitada de PAN.[1]

Para los pacientes con PAN-c la aspirina y los aines son efectivos en ocasiones, sin embargo, muchos pacientes requieren tratamiento con corticoesteroides incluso a altas dosis. Otros tratamientos descritos incluyen metotrexate, pentoxifilina, antibióticos en caso de infecciones por *estreptococo*, y antiprostaglandinas, entre otros[5].

El caso relatado es interesante debido a la baja frecuencia con que se presenta la poliarteritis nodosa cutánea.

Bibliografía

1. Florentino D. Cutaneous vasculitis. J Am Acad Dermatol 2003;48 :311-40.
2. Restrepo J, Urbina H, Iglesias A. Criterios diagnósticos y clasificación de las enfermedades reumáticas. Revista Colombiana de Reumatología 1997; 4: 190.
3. Mimouni D, Ng PP, Rencic A, Nikolskaia OV, Bernstein BD, Nousari HC. Cutaneous polyarteritis nodosa in patients presenting with atrophy blanche. Br J Dermatol 2003 Apr; 148 (4): 789-94.
4. Mat C, Yurdakul S, Tuzuner N, Tuzun Y. Small vessel vasculitis and vasculitis confined to skin. Baillieres Clin Rheumatol 1997 May; 11(2): 237-57
5. Sheth AP, Olson JC, Esterly NB. Cutaneous polyarteritis nodosa of childhood. J Am Acad Dermatol 1994 Oct; 31(4) :561-6
6. Lightfoot RW, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Zvaifler NJ, McShane DJ, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. Arthritis Rheum. 1990;33:1088-93.