



Poliarteritis nodosa cutánea progresiva

Progressive cutaneous polyarteritis nodosa

**Atilio Solís-Reyes¹, Natalia Tena-Angulo¹, César A. Chian-García³,
Wenceslao Castillo-Farneschi³**

RESUMEN

La poliarteritis nodosa cutánea es una forma rara de vasculitis, que afecta a las arterias medianas en la dermis e hipodermis. Se presenta el caso de una paciente mujer de 36 años, con antecedente de lupus eritematoso sistémico en tratamiento con corticoesteroides; quien desde hace 4 meses presenta úlceras en piernas, agregándose luego lumbalgia y poliartralgias no migratorias, así como a mononeuritis múltiple en extremidades. Se realiza biopsia de lesión en la cual se identifican infiltrado inflamatorio, trombo y necrosis fibrinoide en vasos de mediano calibre en la dermis profunda, siendo compatible con el diagnóstico de una vasculitis de vaso mediano.

PALABRAS CLAVE: Poliarteritis Nodosa Cutánea.

Dermatol Peru 2020; 30 (1): 43-46

ABSTRACT

Cutaneous polyarteritis nodosa is a rare form of vasculitis, which affects medium arteries in the dermis and hypodermis. The case of a 36-year-old female patient is presented, with antecedents of systemic lupus erythematosus in treatment with corticosteroids. who for 4 months presents legs ulcers, then adding low back pain and non-migratory polyarthralgias, associated with multiple mononeuritis in limbs. A biopsy of the lesion is performed in which inflammatory infiltrates, thrombus and fibrinoid necrosis, are identified in medium-sized vessels in the deep dermis, being compatible with the diagnosis of a medium vessel vasculitis.

KEY WORDS: Cutaneous Polyarteritis Nodosa.

INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa cutánea es una forma rara de vasculitis, que afecta a las arterias pequeñas a medianas en la dermis e hipodermis. Lindberg la reportó en 1931 como una forma de poliarteritis nodosa (PAN) limitada a la piel¹. Las características clínicas comunes de CPAN son múltiples nódulos subcutáneos, livedo reticularis y pequeñas úlceras cutáneas profundas que afectan las extremidades inferiores².

CASO CLÍNICO

Presentamos a una paciente de 36 años, proveniente de la ciudad de Lima, con antecedente de lupus eritematoso sistémico, usuaria de prednisona 20mg/día. Inicia su enfermedad hace 4 meses presentando úlceras en ambas piernas, se agrega lumbalgia mecánica y poliartralgias migratorias. Un mes antes del ingreso al hospital, se agrega disminución de fuerza en extremidades inferiores y superiores.

Antecedentes: diagnosticada de Lupus Eritematoso Sistémico en el año 2007 en tratamiento con prednisona 20 mg cada 24 horas.

1. Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA
2. Médico Patólogo Clínico, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA
3. Médico Dermatólogo, Hospital Nacional Arzobispo Loayza-MINSA

El examen físico:

Eritema malar, úlceras con tejido de granulación, bordes eritematosos y diámetro 6 x 7 cm, 10 x 8cm en pierna izquierda y pierna derecha respectivamente, livedo reticular en ambas extremidades inferiores (Figura N° 1 a 3). La fuerza muscular se encuentra disminuida 4/5 en miembros superiores y 3/5 en miembros inferiores.

En los exámenes de laboratorio: Hemograma con Hb: 7g/dl, leucocitos: 5340 u/L, proteína C reactiva a 36.88 mg/dl, y una deshidrogenasa láctica en 899 UI/L, proteinuria de 24 horas en 184.7 mg/dl, factor reumatoide 9 U/L y serológicos para Hepatitis B, C, VIH, VDRL, HTLV I y II, negativos, ANCA negativo.

En los estudios de imágenes cuenta con radiografía de tórax sin alteraciones, ecografías torácica, renal y doppler renal sin alteraciones y una ecografía de abdomen con moderada esteatosis hepática.

Se le realizó electromiografía por la disminución de la fuerza, y el resultado demostró una neuropatía axonal de tipo sensitivo-motor en los miembros inferiores, y un patrón neuroconductor asimétrico mixto a predominio axonal sensitivo motor compatible con mononeuritis múltiple, en miembros superiores y miembros inferiores

Se realiza una biopsia de piel, con tinción hematoxilina-eosina. Se observa linfocitos, neutrófilos en la dermis e hipodermis, necrosis fibrinoide y trombo en vasos de mediano calibre en la hipodermis, lo cual confirma el diagnóstico de vasculitis de vaso mediano. (Figura N° 4 a 6).

DISCUSION

La CPAN es una forma benigna de Poliarteritis nodosa restringida a la piel¹. Una vasculitis que involucra las arterias de mediano y pequeño tamaño de la piel³. Hay



Figura N° 2. Lesión ulcerada en pierna izquierda.

un predominio de género de mujer a hombre de 1.7: 1². Las manifestaciones clínicas de CPAN incluyen nódulos subcutáneos múltiples sensibles, livedo reticularis, úlceras y placas inflamatorias en las extremidades. Los nódulos subcutáneos son los hallazgos más comunes (80-88%), y el livedo reticularis también se encuentra en la mitad de los pacientes^{2,4}. Las piernas se ven afectadas en el 97% de los pacientes, seguidas de los brazos en el 33% y el tronco en el 8%². Los nódulos eritematosos sensibles y subcutáneos (generalmente de 0,5 a 3 cm de diámetro) pueden desaparecer espontáneamente o sufrir ulceración. Otros



Figura N° 1. Lesión ulcerada en pierna derecha.



Figura N° 3. Livedo reticularis en extremidades inferiores.

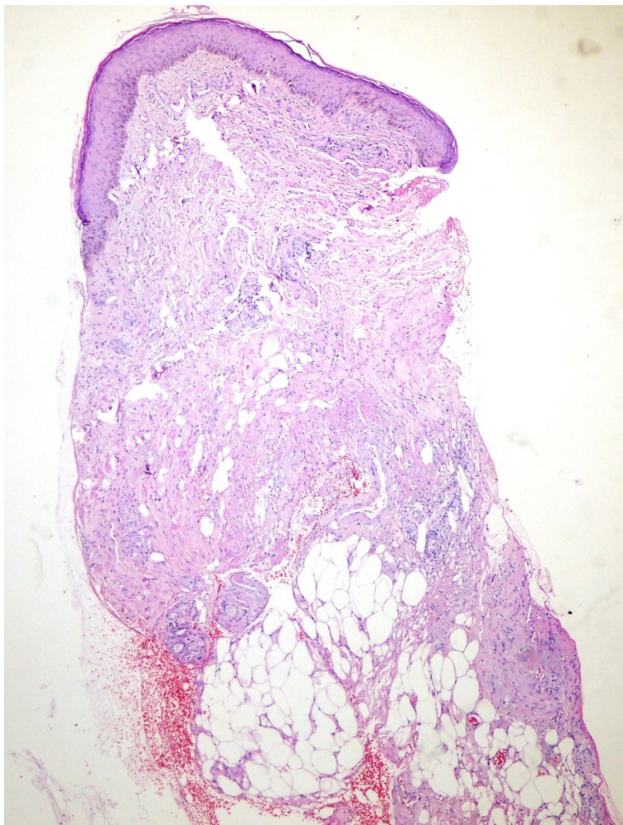


Figura N° 4. Infiltrado de linfocitos en dermis, hipodermis y extravasación de glóbulos rojos.

hallazgos incluyen petequias, púrpura, necrosis cutánea y autoamputaciones. Las manifestaciones extracutáneas son frecuentes e incluyen síntomas constitucionales (comúnmente fiebre y malestar general), artralgia, mialgia y neuropatía periférica (mononeuropatía y mononeuritis múltiple)⁵

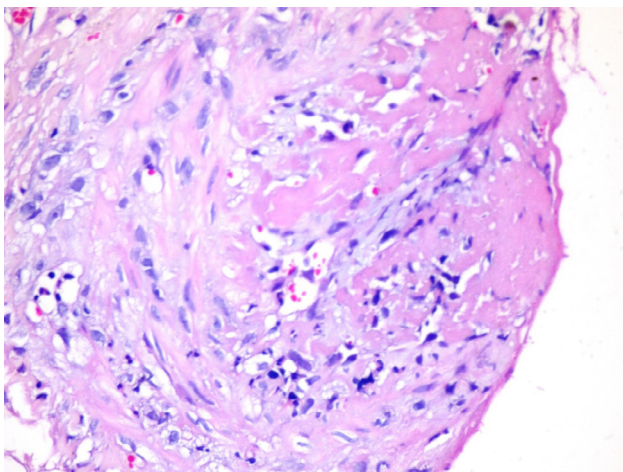


Figura N° 5. Infiltración de linfocitos y neutrófilos en los vasos de mediano calibre de la hipodermis.

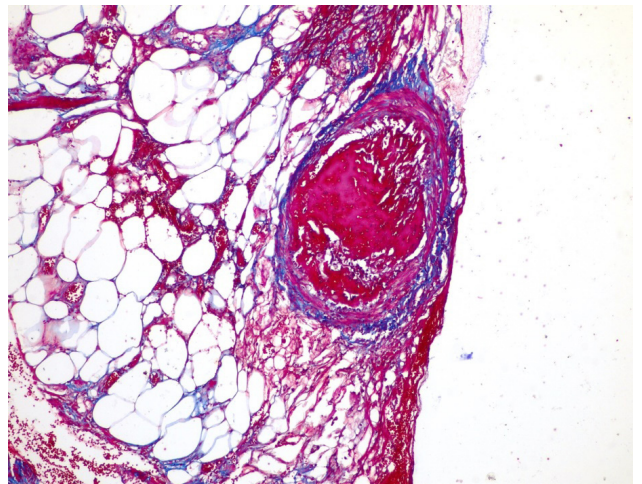


Figura N° 6. Tinción tricrómica de Masson: Necrosis fibrinoide y trombo en un vaso en la hipodermis de la piel.

La etiología de CPAN es desconocida. Se considera que el complejo inmunitario desempeña un papel importante, y varias infecciones como estreptococos, parvovirus B19, micobacterias y virus de hepatitis B y C, así como difteria, tos ferina, tétanos, inmunizaciones, inmunodeficiencia, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad de Behçet y tratamiento del acné vulgar con minociclina se han asociado con CPAN⁶. Un estudio en Japón indicó que afecta a las mujeres más que a los hombres con un inicio de edad típicamente en mayores de 40 años y el número máximo de casos entre los 50 y 59 años⁷.

La fisiopatología de CPAN no se entiende bien. Una hipótesis sugiere la participación de complejos inmunes a través de reacciones de hipersensibilidad tipo tres⁷.

La presencia de MPO-ANCA o PR3-ANCA es característica en la vasculitis relacionada con ANCA (poliangeítis microscópica) y PAN. Sin embargo, CPAN carece de marcadores séricos específicos. Por lo tanto, el diagnóstico histopatológico es indispensable para la CPAN, y la detección de vasculitis necrotizante en las arterias pequeñas a medianas en la piel; sugiere fuertemente el diagnóstico de CPAN⁸. Las lesiones vasculares en etapa temprana tienen más infiltración neutrofílica. Sin embargo, las muestras de una lesión crónica tienen más infiltrados linfocíticos en los vasos. La oclusión luminal con trombos también es común en las lesiones crónicas como el caso del paciente⁹. Por lo tanto, estos cambios vasculares inducen isquemia del tejido dérmico y subcutáneo circundante y causan depresiones o úlceras en la piel.

Según los criterios de diagnóstico de PAN, establecidos por el Ministerio de Salud, Trabajo y Bienestar de Japón, una enfermedad con síntomas cutáneos y al menos un síntoma

extra cutáneo con hallazgos histopatológicos apropiados puede diagnosticarse como PAN. Lo mismo es cierto según los criterios de diagnóstico establecidos por el Colegio Americano de Reumatología¹⁰. Además, recientemente se establece que deben estar presentes criterios clínicos e histológicos para confirmar el diagnóstico de CPAN después de descartar manifestaciones sistémicas¹¹.

La evolución de la arteritis se puede clasificar en 4 etapas. La etapa inicial (aguda) muestra pérdida endotelial y trombos de fibrina con infiltración de neutrófilos sin alteración obvia de la lámina elástica interna y necrosis fibrinoide medial. La segunda etapa (subaguda) tiene infiltrados de células mixtas que muestran una necrosis fibrinoide íntima única similar a un objetivo con fuga de fibrinoides que se extiende a través de los sitios rotos de la lámina elástica interna hacia los medios. La tercera etapa (reparativa) muestra proliferación fibroblástica íntima y neovascularización perivascular con infiltrados predominantes de histiocitos y linfocitos. La etapa final (curación) tiene una inflamación celular mínima con engrosamiento íntimo oclusivo¹².

El pronóstico general de CPAN es favorable, aunque se describe que la progresión a PAN ocurre raramente, como es el caso de la paciente reportada. CPAN tiene más probabilidades de recaída que PAN. Debido a estos factores, se recomienda un seguimiento regular por reumatología a largo plazo⁷.

Afortunadamente, la progresión a PAN sistémico solo se ha documentado en un estudio en el que dos de 20 pacientes con CPAN desarrollaron PAN sistémico después de 18 y 19 años de seguimiento¹³. Otros análisis no han podido demostrar la progresión a PAN sistémico. Por ejemplo, durante un promedio de 6.9 años de seguimiento, ninguno de los 79 pacientes con CPAN desarrolló signos de vasculitis sistémica, y la función renal se mantuvo dentro del rango normal de edad entre todos los pacientes³. Otros estudios han seguido a pacientes durante 30 años sin evidencia de compromiso sistémico. Sin embargo en el caso de nuestra paciente reportada cursa con compromiso sistémico como la mononeuritis en miembros superiores e inferiores; esta progresión se produjo rápidamente, considerando el

contexto de la enfermedad inmunológica de base como el Lupus eritematoso sistémico.

Aunque el tratamiento del PAN agudo involucra corticoesteroides y ciclofosfamida en dosis altas, primero debe instituirse un tratamiento menos agresivo para la CPAN. Los casos leves, que consisten principalmente en nódulos y livedo, pueden requerir solo medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) o colchicina^{14,15}.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lindberg K. Ein Beitrag zur Kenntnis der Periarthritis nodosa. *Acta Med Scand*. 1931;76:183-225
2. Okada, Karin, Nakamori, Rina, Mizutani, Hitoshi, & Yamanaka, Keiichi. Cutaneous polyarteritis nodosa causing refractory skin deformation and pigmentation as sequel. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 2017;92;(5, Suppl.1):53-55.
3. Daoud MS, Hutton KP, Gibson LE. Cutaneous periarthritis nodosa: a clinicopathological study of 79 cases. *Br J Dermatol* 1997;136:706-713.
4. Morgan AJ, Schwartz RA. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review. *Int J Dermatol*. 2010;49:750-6.
5. Olabi B, Mason JC, and Farah Z. "Cutaneous Polyarteritis Nodosa Presenting Atypically with Severe Pharyngeal Ulceration," *Case Reports. Rep Rheumatol*. 2019;2019:2631948..
6. A. Alqorain NA, H. Aljabr AS, Alghamdi NJ. Cutaneous polyarteritis nodosa treated with pentoxifylline and clobetasol propionate: A case report. *Saudi J Med Med Sci* 2018;6:104-7.
7. Mahmood-Rao, H., Gandhi, N., & Ding, T. (2017). Gangrenous digital infarcts in a severe case of cutaneous polyarteritis nodosa. *BMJ case reports*, 2017, bcr2017220300.
8. Kawakami T. New algorithm (KAWAKAMI algorithm) to diagnose primary cutaneous vasculitis. *J Dermatol*. 2010;37:113-24.
9. Elder DE, En: *Lever's histopathology of the skin: 10th ed.* Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2008:517-9.
10. Criado PR, Marquez GF, Morita TC, de Carvalho JF. Epidemiological, clinical and laboratory profiles of cutaneous polyarteritis nodosa patients: Report of 22 cases and literature review. *Autoimmun Rev*. 2016;15(6):558-63.
11. Nakamura T, Kanazawa N, Ikeda T, Yamamoto Y, Nakabayashi K, Ozaki S, et al. Cutaneous polyarteritis nodosa: revisiting its definition and diagnostic criteria. *Arch Dermatol Res Jan* 2009;301(1):117-121.
12. Ishibashi M, Chen KR. A morphological study of evolution of cutaneous polyarteritis nodosa. *Am J Dermatopathol*. 2008;30(4):319-26.
13. Chen KR. Cutaneous polyarteritis nodosa: a clinical and histopathological study of 20 cases. *J Dermatol* 1989;16(6):429-442.
14. Morgan, A. J. and Schwartz, R. A. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review. *International Journal of Dermatology*. 2010;49(7):750-756.
15. Choi SW, Lew S, Cho SD, ChaHJ, Eum EA, Jung HC and Park JH. Cutaneous polyarteritis nodosa presented with digital gangrene: a case report. *J Korean Med Sci* 2006;21(2):371-373.

Correspondencia: Dr. Atilio Solis Reyes
Email: fzkx@hotmail.com

Recibido: 12-01-2020
Aceptado: 08-02-2020