

PRESENTACIÓN DE CASO

Poliarteritis nodosa cutánea atípica

Una forma atípica de la presentación de la poliarteritis nodosa cutánea

Gerardo Quintana¹, Gerzaín Rodríguez², José Félix Restrepo³,
Antonio Iglesias Gamarra³

Resumen

En este artículo presentamos un caso inusual de poliarteritis nodosa cutánea (PANC), en donde se presentan lesiones nodulares eritematodolorosas que comprometen muchas zonas del cuerpo, incluyendo miembros inferiores, superiores, glúteos, tronco, glándula mamaria derecha y cuero cabelludo. Las lesiones histológicas son características de vasculitis. Este tipo de manifestación clínica no había sido informada previamente en la literatura, por lo cual consideramos que es una forma atípica de presentación de la PANC.

Palabras clave: poliarteritis nodosa cutánea, vasculitis de pequeños vasos.

Summary

In this article we present an unusual case of cutaneous polyarteritis nodosa (CPAN), which are painful erythematous nodular lesions that engages many areas of the body, including superior and inferior legs, buttocks, trunk, mammary gland and scalp. The histological lesions are characteristic of vasculitis. This type of clinical manifestation has not been reported previously in the literature, so we believe that this is an atypical form of the CPAN.

Key words: cutaneous polyarteritis nodosa, small vessel vasculitis.

Introducción

La poliarteritis nodosa cutánea (PANC) es una arteritis de tipo crónico, recidivante, que compromete especialmente los vasos de mediano calibre que generan la presencia de nódulos dolorosos, que pueden ulcerarse y que compromete generalmente los miembros inferiores y que puede iniciarse en forma abrupta, a menudo se asocia a una livedo reticular o a una livedo racemosa¹⁻³. No es raro el compromiso regional del sistema músculo-esquelético o del sistema nervioso periférico⁴⁻⁷. Es raro el compromiso sisté-

mico, pero existen pocos informes de pacientes cuya enfermedad se inició como una PANC y posteriormente presentaron algunos síntomas y signos de una PAN sistémica como los realizados por Alkiewiez en 1933⁸, DyK en 1973⁹, algunos casos de Chen en 1989⁶, Minkowitz y cols. en 1991¹⁰, Dewar y Bellamy¹¹ en 1992 y David y cols.¹² en 1993. Pero en la mayoría de los informes de la literatura clínica esto es lo raro o excepcional, ya que son casos aislados, en contraposición a las series de casos cuyos pacientes se han observado por 6,9 años como los 23 pacientes de la serie Díaz-Pérez y Winkelmann¹³

1 Médico internista Reumatólogo. Universidad Nacional.

2 Profesor titular de patología. Universidad Nacional de Colombia.

3 Profesor titular de Medicina Interna y Reumatología. Director del Departamento de Medicina Interna. Universidad Nacional de Colombia.

Recibido: septiembre 15 de 2008

Aceptado: noviembre 15 de 2008

publicada en 1974, la serie de Daoud y cols.⁷ sobre 79 pacientes que observaron entre 10 y 24 años y no presentan compromiso sistémico, Chen y cols.⁶ que estudiaron otros 20 pacientes; todas estas publicaciones recalcan que la PANC es una entidad diferente a la PAN sistémica, observación demostrada previamente por Lindberg en 1931¹, Carol y Prakken¹⁴ en 1937, Miescher en 1946¹⁵, Lidgren y Lundmark en 1956¹⁶, Borrie⁵ en 1972, como algunos de los artículos más representativos sobre PANC. El objetivo de este informe, es la descripción de una paciente de 39 años que refiere lesiones eritematoso-nodulares en tronco, muslo, glándula mamaria derecha, antebrazos, cuero cabelludo y tercio superior de la pierna derecha, de carácter doloroso y especialmente recidivante que sólo responde a la utilización de glucocorticoides en dosis moderadas, presentación de las lesiones cutáneas que son atípicas de acuerdo a los diferentes informes de la literatura.

Presentación del caso

CQR: femenina, de 36 años, natural de Anserma y procedente de Barrancabermeja.

M.C.: lesiones nodulares en miembros inferiores, tronco y miembros superiores.

EA: la enfermedad se le inició en noviembre de 1999 por la presencia de lesiones nodulares en los muslos y brazos, de carácter doloroso. Las lesiones eran de tipo eritematoso y nodulares. Consulta a varios médicos, sin tener un diagnóstico adecuado. Por la persistencia de las lesiones nodulares dolorosas y eritematosas, consultó a un reumatólogo de Cartagena, quien le practicó una biopsia de la lesión nodular y se informó como compatible con vasculitis. Se inició tratamiento a base de prednisona (15-30 mg/día y azatioprina (Imuran®/100mg/día). La paciente se mantenía controlada con el tratamiento anterior, pero al intentar reducir los esteroides a 5 mg diarios o suspenderlo, presentó recaídas en noviembre 30 de 2001, diciembre 12 de 2001 y junio 19 de 2002. En diciembre 12 de 2002 y aún persisten las recaídas dos o tres veces al año hasta enero de 2008; la paciente manifiesta que la lesiones eritematosas comprometían además los antebrazos, el tronco, cara posterior de la pierna derecha y glándula mamaria derecha (Figura 1). Fuera de estos se quejó de una cefalea, y en la

citología hemática se documentó una hemoglobina de 9,6 gr/dl y 10,5 gr/dl.

La paciente recibe el mismo esquema terapéutico y se le agregan dos tabletas de colchicina (una tableta cada doce horas). Se remite al hematólogo, quien documenta una anemia de tipo normocítica y normocrómica. Se le practica una nueva biopsia de piel, que fue analizada y estudiada por un patólogo (G.R.) y se documenta una lesión compatible con poliarteritis nodosa cutánea (Figura 2). Consulta nuevamente el 30 de julio de 2004, por presentar casi por un año lesiones eritemato-nodular dolorosas no solo en el tronco y pierna derecha, sino también en el cuero cabelludo. Se le incrementa la prednisona a 15 mg/día y se le inicia tratamiento con bolos de ciclofosfamida 500 mg IV mensual por lo recalcitrante de las lesiones. Después de dos aplicaciones de ciclofosfamida, la paciente se encuentra sin ninguna lesión cutánea. Desde el 2004 no se le ha aplicado ciclofosfamida. El examen físico corrobora la descripción de las lesiones cutáneas antes mencionadas.

Discusión

De acuerdo a las observaciones de diversos investigadores, en orden cronológico, como Linberg en 1931¹, Ackiewiez en 1933¹⁷, Ruiters² en 1958, Belisario³ en 1960; Winkelmann y Montgomery¹⁸ en 1960 y 1962, Fisher y Orkin¹⁹ en 1964; Cherubin en 1966²⁰, Borrie⁵ en 1972, Díaz-Pérez y Winkelmann^{4,13,21} en 1980, 1976 y 1980, Solley, Winkelmann y Rovelstad²² en 1975; Unamuno y cols.²³ en 1977, Levy²⁴ en 1986, Chen y cols.⁶ en 1989, Kumar y cols.²⁵ en 1995; Daoud y cols.⁷ en 1997, como algunos de los artículos más representativos de la PANC, se defiende la posibilidad de considerar a dicha PANC como una entidad clínica diferente, y no como parte del compromiso cutáneo de una poliarteritis nodosa. Los argumentos de los investigadores anteriores son bastante sólidos y se han demostrado a través del tiempo. La localización de las lesiones a nivel de la piel como un registro indispensable para el diagnóstico no es específica, pero en la mayoría de las descripciones, las lesiones cutáneas se localizan esencialmente debajo de las rodillas, como uno de



Figura 1. Las lesiones nodulares eritematosas observadas aparecen por un lapso de 10 a 15 días luego se desvanecen y terminan como un morado en la piel por otros 30 días al cabo de los cuales desaparece sin dejar cicatriz.

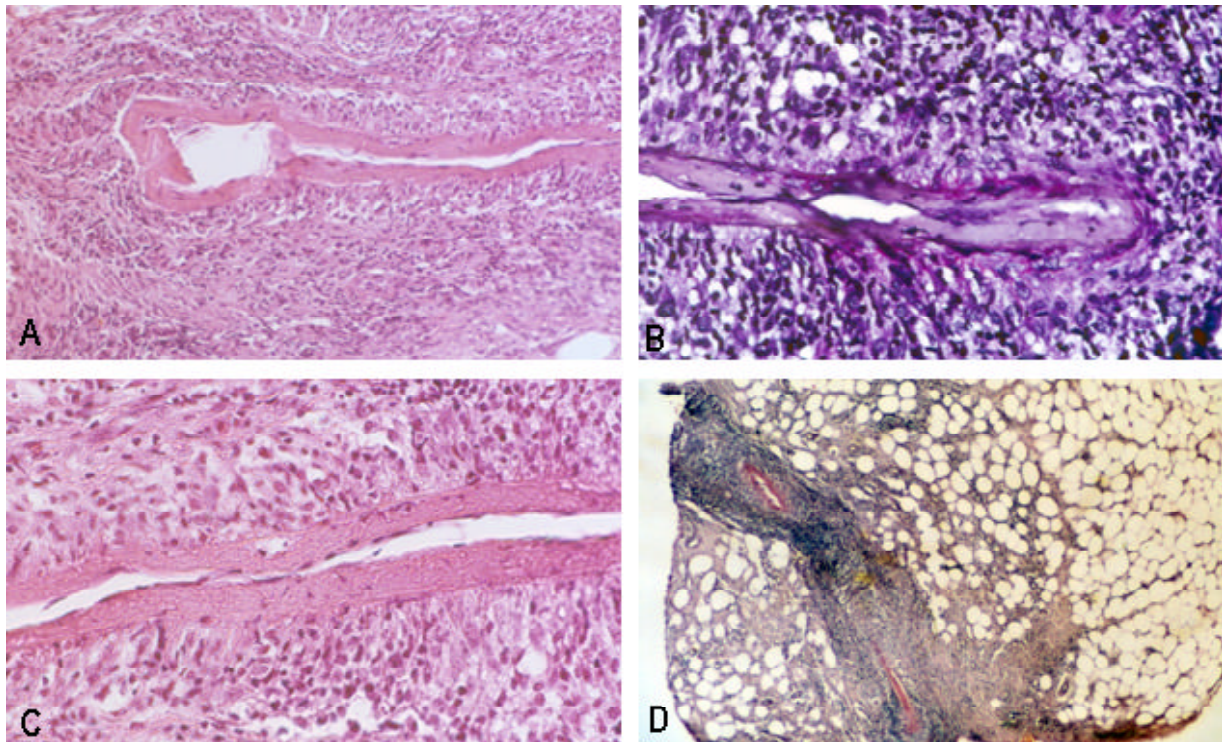


Figura 2. PANC. **A.** Se observa una inflamación necrosante de una arteria de mediano calibre, sin cicatrización que compromete la dermis profunda. Se aprecia degeneración de la pared arterial, destrucción de la lámina elástica interna, necrosis fibrinoide y un gran infiltrado de neutrófilos y un compromiso de todas las capas de las arterias. 20X H&E. **B.** Lámina elástica no se observa, se encuentra borrada y remplazada por un material eosinofílico y amorfo como si fuese fibrina. 40x Elástica. **C.** Se aprecia mejor el depósito de material eosinofílico. 40X H&E. **D.** Biopsia observada a pequeño aumento en donde se aprecia el compromiso de la hipodermis y el severo compromiso inflamatorio agudo y el compromiso extenso de una arteria de mediano calibre.

los hallazgos clínicos importantes y característicos, específicamente si las lesiones son de tipo nodular.

Expresiones fenotípicas de la PANC

1. Lesiones nodulares
 - a. Especialmente en los miembros inferiores
 - b. Lesiones nodulares, en cualquier área de la piel
 2. Lesiones nodulares
 - a. Asociadas a livedo reticularis
 - b. Asociadas a livedo y úlceras
 - c. Asociadas a máculas después de una infección post-estreptocócica
 3. Asociada con atrofia blanche
 4. Lesiones nodulares específicamente en tercios inferiores de las piernas, y dorso y cara lateral de los pies.
 - a. Asociadas a úlceras
-

La poliarteritis nodosa estrictamente cutánea es una enfermedad inflamatoria de la vasculatura cutánea, la cual tiene un curso benigno, generalmente con una respuesta muy buena al tratamiento a base de los esteroides e inmunosupresores, constituyéndose como una entidad diferente de acuerdo a la clínica, los datos de laboratorio y su histopatología. Díaz-Pérez y Winkelmann⁴ en su estudio de 33 pacientes hacen una analogía con el lupus discoide y el lupus eritematoso sistémico, quienes la consideran como una misma entidad pero en lupus discoide el 96% de los pacientes tiene compromiso exclusivamente cutáneo y solo en el 4% de los pacientes eventualmente se presenta compromiso sistémico; así, también, se ha demostrado en algunos casos de pacientes con PANC que han tenido compromiso sistémico de acuerdo a los informes de varios investigadores^{8-12, 27-34}. Las lesiones cutáneas se distribuyen especialmente en los miembros inferiores; como las describen la mayoría de los informes de la literatura, son lesiones nodulares eritematosas y dolorosas, el tamaño varía entre 0,5 y 3 cm, el número puede ser variable, pero existen informes desde unos pocos hasta más de

100⁴. Goodless y cols. en 1990³⁵ y Calderón y cols. en 1993³⁶ informaron un caso de un solo nódulo. Los segmentos comprometidos en casi la mayoría de los informes son los miembros inferiores, es decir, las piernas, los tobillos y los pies; pero existen pocos informes en la literatura sobre el compromiso de las lesiones nodulares en otras áreas de la piel como brazos, tronco, cuero cabelludo y cara y es excepcional el compromiso de las mucosas como el publicado por Borrie en 1972⁵. Las ulceraciones que se inician en los nódulos se han descrito en el 50% de los pacientes con PANC en los miembros inferiores, especialmente en las series de Díaz-Pérez y Winkelmann en 1980⁴, en la serie de Daoud y cols. en 1997⁷ y por Bastian³⁷; el color en la mayoría de los pacientes es rojo brillante hasta un color rosado claro, y cuando van involucionando son más palpables que visibles como se describe en nuestra paciente, después de recibir el tratamiento. Es frecuente encontrar, en algunos pacientes, lesiones de evolución reciente y en otros, lesiones en etapas más tardías. Las lesiones nodulares pueden evolucionar desde pocas semanas hasta más de un año, con el tratamiento van evolucionando hacia coloración violácea y pueden dejar algunas áreas hiperpigmentadas y en algunos casos dejan cicatrices^{4,7}. Los nódulos se suelen presentar en forma simétrica, pero en algunos casos las lesiones también pueden ser asimétricas. Durante las exacerbaciones, algunos nódulos en remisión pueden reactivarse. Los nódulos suelen presentarse en forma aislada o en grupos. De acuerdo a la clasificación de Chen⁶ en 1989 y Daoud y cols.⁷ en 1997 se describen tres tipos de lesiones cutáneas en la PANC: una forma leve o clase I caracterizada por lesiones nodulares y livedo reticular, y entre manifestaciones extracutáneas se ha informado la polineuropatía leve. La clase II se caracteriza por tener además de las lesiones nodulares, las cuales pueden ulcerarse y son bastante dolorosas; en este grupo de pacientes se describe, además, una polineuropatía, fiebre, malestar general y artralgias en la fase aguda. La clase III no tiene las características de una PANC sino que las lesiones cutáneas se caracterizan por una livedo racemosa y necrotizante con gangrena y tienen además un compromiso músculo-esque-

lético progresivo, mononeuritis múltiple, pie caído y algunos datos de laboratorio de carácter autoinmune. Esta clase III es característica de una PAN sistémica y no es la que se observa en al PANC³⁸⁻⁵⁰.

A pesar de que las lesiones nodulares predominan en los miembros inferiores, estas lesiones se pueden presentar en diversas áreas del cuerpo; pero en el caso que describimos las lesiones muestran una distribución atípica, como en el tronco, glándulas mamarias, antebrazos, muslos, tercio superior de la pierna derecha, cuero cabelludo, brazos con características eritematodulares, dolorosas. De forma llamativa, nunca en las diversas recaídas se han comprometido los tercios inferiores de las piernas y los pies, pero sí el cuero cabelludo. Este caso lo consideramos como una forma atípica de presentación, ya que al revisar las diferentes publicaciones, no encontramos una descripción similar. De acuerdo a las diferentes descripciones en la literatura universal a nivel cutáneo, las lesiones nodulares que comprometen los miembros inferiores pueden presentarse en otras áreas de la piel y se asocian generalmente a livedo reticular y úlceras, a máculas cuando se relacionan con infecciones por estreptococo del grupo beta hemolítico, asociadas con atrofia blanche; y en otros casos ocasionan lesiones nodulares especialmente en el tercio inferior de las piernas, pero sin livedo y con úlceras cicatrizantes que simula a veces una atrofia blanche. Este tipo de vasculitis nodular localizada en miembros inferiores descrita por Quintana y cols.⁵¹ representa una variante diferente a la informada por Chen⁶ y Daoud⁷. Estos 12 pacientes descritos por Quintana y cols.⁵¹ se caracterizan por tener lesiones eritema-nodular en el tercio inferior de las piernas y pies, no está precedida ni se asocia con livedo reticular, es muy frecuente la ulceración; no compromete las arterias de mediano calibre, sino arterias de pequeño calibre; son muy recidivantes y responden rápidamente al uso de los esteroides y los inmunosupresores.

El caso presente se caracteriza por tener lesiones eritema-nodulares dolorosas, pero muy recidivantes y comprometen diferentes áreas del cuerpo.

Referencias

1. Lindberg K. Ein Beitrag zur Kenntnis der Periarthritis nodosa. *Acta Med Scand* 1931; 76: 183-225.
2. Ruitter M. The so-called cutaneous type of periarthritis nodosa. *Br J Dermatol* 1958; 70: 102-106.
3. Belisario JC. Cutaneous manifestations in polyarteritis nodosa: Report of a case with livedo reticularis. *Arch Dermatol* 1960; 82: 526-531.
4. Díaz-Pérez JL, Winkelmann RK. Cutaneous periarthritis nodosa: a study of 33 cases. In: *Vasculitis*, edited by Klaus Wolff, Richard K. Winkelmann. W.B. Saunders Co. Philadelphia, London, Toronto, 1980; pp. 273-283.
5. Borrie P. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Br J Dermatol* 1972; 87: 87-95.
6. Chen KR. Cutaneous polyarteritis nodosa: a clinical and histopathological study of 20 cases. *J Dermatol* 1989; 16: 429-442.
7. Daoud MS, Hutton KP, Gibson LE. Cutaneous periarthritis nodosa: a clinicopathological study of a 79 cases. *Br. J. Dermatol* 1997; 136: 706-713.
8. Alkiewicz J. Multiple nekrotisierende periarthritis nodosa der haut in Gemeinschaft mit acanthosis nigrans. *Archiv Fur Dermatologie und Syphilis* 1933; 168: 522.
9. Dyk T. Cutaneous polyarteritis. *Br Med J* 1973; 1: 551.
10. Minkowitz G, Smoller BR, McNutt NS. Bening Cutaneous polyarteritis nodosa. Relationship to systemic polyarteritis nodosa and to hepatitis B infection. *Archives of Dermatology* 1991; 127: 1520-1523 .
11. Deward CL, Bellamy N. Necrotizing mesenteric vasculitis after longstanding cutaneous polyarteritis nodosa. *J Rheumatol* 1992; 19: 1308-1311.
12. David J, Ansell BM, Woo P. Polyarteritis nodosa associated with streptococcus. *Archives of Disease in Childhood* 1993; 69: 685-688.
13. Diaz Perez JL. Winkelmann RK. Cutaneous periarthritis nodosa. *Arch Dermatol* 1974; 110: 407-414
14. Carol WLL, Prakken JR. Die kutane form de periarthritis nodosa. *Acta Dermato-Venereologica* 1937; 18: 102-118.
15. Miescher VG. Über Kutane formen der periarthritis nodosa. *Dermatológica* 1946; 92: 225-245.
16. Lindgren I, Lundmark C. Periarthritis nodosa as a skin disease. *Acta Derm Venerol* 1956; 36: 343-354
17. Alkiewicz J. Multiple nekroties ierende periarthritis nodosa der haut in Gemeinse chalt mit acanthosis nigrans. *Arch for Dermatologie und Syphilis* 1933; 168: 522-526.
18. Winkelmann RK, Montgomery H. Über die cutane Periarthrititis nodosa. *Hautarzt* 1960; 11: 82.
19. Fisher I, Orkin M. Cutaneous form or periarthritis nodosa- an entity?. *Archives in Dermatology* 1964; 89: 180-189.
20. Cherubin CE. So-called cutaneous polyarteritis nodosa. *N Y State J Med* 1966 Jun 15; 66(12): 1673-1678.
21. Diaz Perez JL, Schroeter AL, Winkelmann RK. Cutaneous periarthritis nodosa: immunofluorescence studies. *Arch Dermatol* 1980; 11: 56-58.
22. Solley GO, Winkelmann RK, Rovelstad RA. Correlation between regional enterocolitis and cutaneous

- polyarteritis nodosa: two case reports and review of the literature. *Gastroenterology* 1975; 69: 235-239.
23. Unamuno P, Carapeto FJ, Herrera E, Armijo M. Poliarteritis nodosa de predominio cutáneo. *Acta Dermo-Sifiliograf* 1977; 68: 681-688.
 24. Levy A, Weinberger A, Mor C, Pinkhas J. Localized polyarteritis nodosa: cases involving the lower extremities and the breast. *Rheumatol Int* 1986; 6(1): 43-44.
 25. Kumar L, Thapa BR, Sakar B, Walia BN. Bening Cutaneous polyarteritis nodosa in children below 10 years of age-a clinical experience. *Annals of the Rheumatic Diseases* 1995; 54: 134-136.
 26. Fitzgerald DA, Verbov JL. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Arch Dis Child* 1996; 74: 367.
 27. Andreu-Sanchez JL, Martin-Santos JM, Isasi-Zaragoza C, Trujillo-Castellanos A, Cuende-Quintana E, Mulero J. Raynaud's phenomenon as inicial manifestation of Cutaneous polyarteritis nodosa. *Ann Rheum Dis* 1991; 50: 48-50.
 28. Cajigas JC, Amogo MC, Pineda C, Herrera R, Sanchez Torres G, Martinez Lavin M. Association between Takayasu's arteritis and Cutaneous polyarteritis nodosa (Letter). *Am J Med* 1987; 82: 382-384.
 29. Draaisma JM, Fiselier TJ, Mullaart RA. Mononeuritis multiplex in a child cutaneous polyarteritis. *Neuropediatrics* 1992; 23: 28-29.
 30. Flanagan N, Casey EB, Watson R, Barnes L. Cutaneous polyarteritis with seronegative arthritis. *Rheumatology* 1999; 38: 1131-1132.
 31. Fordham JT. Polyarteritis and acute post streptococcal glomerulonephritis. *Arch Inter Med* 1964; 61: 89-97.
 32. Gottlieb NL. Arthropathy associated with cutaneous polyarteritis (letter). *Arthritis and Rheumatism* 1978; 21: 281-282.
 33. Lightman HI, Valderrama E, Ilowitz NT. Cutaneous polyarteritis nodosa and thromboses of the superior and inferior vanae cavae. *J Rheumatol* 1988; 15: 113-116.
 34. Mekori YA, Aweai LE, Wiedel JD, Kohler PF. Cutaneous polyarteritis nodosa associated rapidly progressive arthritis. *Arthritis and Rheumatism* 1984; 27: 574-578.
 35. Goodless DR, Dhawan SS, Alexis J, Wiszniac J. Cutaneous periarteritis nodosa. *International J Dermatol* 1990; 29: 611-615.
 36. Calderon MJ, Landa N, Aguirre A, Diaz Perez JL. Successful treatment of cutaneous PAN with pentoxifylline (letter). *Br J Dermatol* 1993; 128: 706-708.
 37. Bastian H. Cutaneous Polyarteritis. In: *Vasculitis*. Edited by Genev V Ball. S. Louis Bridges Vr. Oxford University Press. New York 2002 Chapter 22, pp 321-328.
 38. Fisher I, Montgomery H, Perry HO. Cutaneous periarteritis nodosa (case 10) (society transactions). *Arch Dermatol* 1968; 98: 321-321.
 39. Anthony L, Sidhu GS. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Arch Dermatol* 1977; 113: 518-519.
 40. Ketron LW, Bernstein JC. Cutaneous manifestations of periarteritis nodosa. *Arch Dermatol Syphilology* 1939; 40: 929-944.
 41. Kint A, Van Herpe L. Cutaneous periarteritis nodosa. *Dermatologica* 1979; 158: 185-189.
 42. Kleeman D, Kempf W, Burg G, Hafner J. Cutaneous polyarteritis nodosa. *J Vasc Dis* 1998; 27: 54-57.
 43. Lindgren I, Lundmark C. Periarteritis nodosa as a skin disease. *Acta Derm Venerol* 1956; 36: 343-354.
 44. Kint A, Van Herpe L. Cutaneous periarteritis nodosa. *Dermatologica* 1979; 158: 185-189.
 45. Kleeman D, Kempf W, Burg G, Hafner J. Cutaneous polyarteritis nodosa. *J Vasc Dis* 1998; 27: 54-57.
 46. Lindgren I, Lundmark C. Periarteritis nodosa as a skin disease. *Acta Derm Venerol* 1956; 36: 343-354
 47. Mocan H, Mocan MC, Peru H, Ozoran Y. Cutaneous polyarteritis and a review of the literature. *Acta Paediatrica* 1998; 87: 351-353.
 48. Moreland LW, Ball GV. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Am J Med* 1990; 88: 426-430.
 49. Orkin M, Winkelmann RK. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Arch Dermatol* 1970; 102: 571-572.
 50. Braverman In: the angitides. In: *skin signs systemic disease*. Philadelphia W.B. Saunders 1981: pp. 384.
 51. Quintana G, Matteson EL, Fernandez A, Restrepo JF, Iglesias A. Localized nodular vasculitis: A new variant of localized cutaneous polyarteritis nodosa? *Clin Exp Rheumatology* 2004; 22(6); Suppl 36: S31-S34.