

P. Brañas¹, A. Torrelo², I. G. Mediero³,
D. L. Saldaña¹, A. Zambrano²

An Esp Pediatr 1996;45:185-186.

Introducción

La panarteritis nodosa (PAN) cutánea es una vasculitis poco frecuente, generalmente benigna y de evolución crónica⁽¹⁻³⁾. A diferencia de la PAN sistémica, que afecta a diferentes órganos internos y tiene un pronóstico a veces fatal, la PAN cutánea afecta únicamente a piel y, con frecuencia, al aparato osteomuscular y a los nervios periféricos. Muchos autores piensan que la PAN cutánea es una forma de inicio de una PAN sistémica que, una vez tratada, no llega a progresar hacia la afectación renal o cardíaca⁽⁴⁾. La causa de la PAN cutánea es desconocida. Se ha descrito en adultos asociada a enfermedad inflamatoria intestinal, conectivopatías, neoplasias, enfermedades infecciosas como hepatitis B, infección por el virus de la inmunodeficiencia humana e infección por el parvovirus B19^(5,6). Clínicamente se manifiesta como nódulos eritematosos dolorosos y livedo reticularis y, más raramente, como úlceras y gangrena periférica, secundarias a fenómenos isquémicos⁽¹⁻⁵⁾. Es frecuente la presencia de otras manifestaciones como artritis y/o artralgiás, mialgiás, neuropatía y fiebre. El estudio histológico de las lesiones de PAN cutánea^(1-3,7) muestra una afectación de los vasos de mediano y pequeño calibre del plexo profundo y superficial de la piel con diversos grados de necrosis coagulativa secundaria dermoepidérmica. La lesión se caracteriza por una vasculitis leucocitoclástica con necrosis fibrinoide, destrucción de la lámina elástica, tendencia a la formación de trombos y obstrucción luminal. Dicha vasculitis es segmentaria, lo que ofrece el característico aspecto nodular de las lesiones. Esta vasculitis puede observarse en asociación con paniculitis lobulillar.

Presentamos un caso de PAN cutánea en un niño, que se manifestó como gangrena periférica en los dedos de los pies.

Caso clínico

Un varón de 9 años y 4 meses presentaba desde hacía 7 días fiebre de 38,3°C en pico vespertino y artralgiás en tobillos, rodillas y muñecas. En las 48 horas previas a su ingreso refería tumefacción del dorso y dedos de la mano derecha y crisis de dolor con cambios de coloración en los dedos de ambos pies. A la exploración, el niño se mostraba irritable con un buen esta-

Panarteritis nodosa cutánea



Figura 1. Necrosis digital de los dedos del pie.

do general. La tensión arterial era normal y la temperatura corporal axilar de 38,5°C. Se observaba un eritema rosado en las palmas y plantas, junto con una tumefacción del dorso y los dedos de la mano derecha, con limitación de la flexoextensión de los mismos. El dorso de ambos pies se mostraba tumefacto, con varias crisis al día de palidez, cianosis y enrojecimiento. No existían otros datos relevantes en el examen físico. El paciente fue tratado sintomáticamente con ácido acetilsalicílico, 2,5 g/día y nifedipina, 30 mg/día, por vía oral sin mejoría. A los pocos días, las lesiones en manos y pies progresaron hacia una cianosis mantenida en los dedos de ambos pies y posteriormente a zonas necróticas en la punta del 2º y 3º dedos del pie derecho y el 3º del izquierdo (Fig 1).

En los estudios complementarios se encontró un hemograma normal, reactantes de fase aguda elevados (plaquetas, VSG, fibrinógeno, y PCR) y una elevación de las gammaglobulinas a expensas de IgG e IgA. Los títulos de antiestreptolisina O fueron muy altos (1.050 y 1.770 unidades Todd en dos ocasiones). Otros datos como el perfil hepático y renal, coagulación, crioglobulinas, crioglobulinas, complemento, enzimas musculares, serología a *Brucella* y *Salmonella*, marcadores de hepatitis B y C, ANA, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo p-ANCA y c-ANCA, análisis elemental de orina, hemocultivos, frotis faríngeo, Mantoux, ECG y ecocardiograma, fueron normales o negativos. Se realizó una biopsia cutánea a los siete días del ingreso en un dedo de un pie, que mostró una intensa necrosis coagulativa de la dermis superficial y media, con vasculitis leucocitoclástica de los vasos dérmicos de pequeño y mediano ca-

Servicio de Pediatría¹, Dermatología² y Anatomía Patológica³.
Hospital del Niño Jesús. Menéndez Pelayo 65. 28009-Madrid
Correspondencia: Dra. Pilar Brañas. Servicio de Pediatría.
Hospital del Niño Jesús. Menéndez Pelayo 65. 28009-Madrid
Recibido: Junio 1995
Aceptado: Diciembre 1995

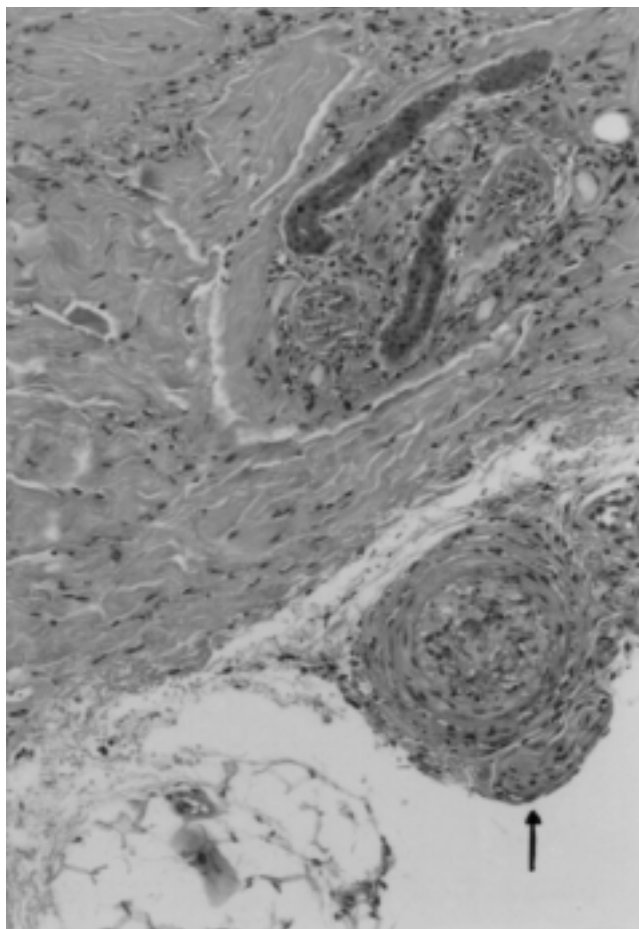


Figura 2. Necrosis fibrinoide y trombosis de una arteria muscular del plexo dermohipodérmico (flechas) (Hematoxilina-eosina, 200x).

libre. En las arterias de mediano calibre del plexo dermohipodérmico se observaba una necrosis fibrinoide, con obstrucción de la luz vascular (Fig. 2). Se instauró tratamiento con deflazacort, 60 mg/día por vía oral, que consiguió controlar el dolor y la fiebre. Las lesiones isquémicas de los dedos de los pies evolucionaron hacia la curación sin secuelas ni cicatrices en pocas semanas. En la segunda semana se inició el descenso en la dosis de corticoides, con retirada a las 8 semanas del inicio del tratamiento, sin que haya presentado reactivación pasados 4 meses desde el brote inicial.

Discusión

Hasta la fecha, se han descrito alrededor de 40 casos de PAN cutánea en niños, que habitualmente se manifiesta como nódulos subcutáneos y livedo reticularis⁽⁸⁻¹⁶⁾. La presencia de gangrena digital como manifestación de la PAN cutánea es infrecuente, habiéndose descrito 3 casos en los que la gangrena digital se asoció a lesiones nodulares^(8,14). También se han descrito lesiones gangrenosas en niños recién nacidos de madres con PAN cutánea de larga evolución⁽¹⁵⁾. Habitualmente, los niños descritos con PAN cutánea han seguido un curso benigno, bien con un bro-

te único de la enfermedad o con brotes sucesivos de PAN cutánea^(11,12,17,18). Sin embargo, en algunos casos de PAN cutánea infantil se ha descrito la progresión hacia lesiones sistémicas típicas de la PAN⁽¹⁶⁾. De aquí que muchos autores piensen que la PAN cutánea es una forma de comienzo de la PAN sistémica que, tratada con rapidez, no presente el desarrollo de manifestaciones sistémicas⁽¹¹⁾. Aunque en algunas ocasiones se ha referido que el tratamiento de la PAN cutánea con antiinflamatorios no esteroideos ha sido eficaz, muchos autores propugnan la utilización de corticoides sistémicos para tratar esta entidad⁽¹²⁾.

En la mayoría de los niños con PAN cutánea existen evidencias directas o indirectas de infección estreptocócica reciente, lo que sugiere su relación causal⁽⁸⁻¹²⁾. De aquí que deba considerarse la posibilidad de una profilaxis antibiótica antiestreptocócica en los niños que han padecido una PAN cutánea⁽¹²⁾.

Bibliografía

- Ruiter M. The so-called cutaneous type of periarteritis nodosa. *Br J Dermatol* 1958;**70**:102-106.
- Borrie P. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Br J Dermatol* 1972;**87**:87-95.
- Díaz-Pérez JL, Winkelmann RK. Cutaneous periarteritis nodosa. *Arch Dermatol* 1974;**110**:407-414.
- Minkowitz G, Smaller BR, McNutts S. Benign cutaneous polyarteritis nodosa. Relationship to systemic polyarteritis nodosa and to hepatitis B infection. *Arch Dermatol* 1991;**127**:1520-1523.
- Torrelo A, Allegue F, Soria C, y cols. Panarteritis nodosa cutánea y gammapatía monoclonal. *Actas Dermo-Sif* 1989;**80**:423-425.
- Corman LC, Dolson DJ. Polyarteritis nodosa and parvovirus B19 infection. *Lancet* 1992;**339**:491.
- Conn DL. Polyarteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990;**16**:341-362.
- David J, Ansell BM, Woo P. Polyarteritis nodosa associated with streptococcus. *Arch Dis Child* 1993;**69**:685-688.
- Fink CW. The role of the Streptococcus in poststreptococcal reactive arthritis and childhood polyarteritis nodosa. *J Rheumatol* 1991;(Suppl 29)**18**:14-20.
- Hallé F, Brousse N, Prieur AM. Cutaneous polyarteritis nodosa (PAN). Study of eight cases. *J Rheumatol* 1992;**19**(Suppl 33):120.
- Siberry GK, Cohen BH, Johnson B. Cutaneous polyarteritis nodosa. Reports of two cases in children and review of the literature. *Arch Dermatol* 1994;**130**:884-889.
- Sheth AP, Olson JC, Esterly NB. Cutaneous polyarteritis nodosa of childhood. *J Am Acad Dermatol* 1994;**31**:561-566.
- Navon P, Yarom A, Davis E. Raynaud's features in childhood. Clinical, immunological and capillaroscopic study. *J Mal Vasc (Paris)* 1992;**17**:273-276.
- Moreland LW, Ball GV. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Am J Med* 1990;**88**:426-429.
- Stone MS, Olson RR, Weismann DN, Giller RH, Goeken JA. Cutaneous vasculitis in the newborn of a mother with cutaneous polyarteritis nodosa. *J Am Acad Dermatol* 1993;**28**:101-105.
- Magilvy DB, Petty RE, Cassidy JT, Sullivan DB. A syndrome of childhood polyarteritis. *J Pediatr* 1977;**91**:25-30.
- Jones SK, Lane AT, Golitz LE, Weston WL. Cutaneous periarteritis nodosa in a child. *Am J Dis Child* 1985;**139**:920-922.
- Guillet G, Plantin P, Le Fur JM, Le Roy JP. Un cas de périartérite noueuse de l'enfant: Discussion d'une forme cutanée pure. *Ann Dermatol Venerol* 1987;**114**:1109-1113.