



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Panarteritis nudosa cutánea: no todo es eritema nudoso



Polyarteritis nodosa: not all is erythema nodosum

Nicholas Bello^{a,*}, Rocio Galindo Zavala^a, Isabel Leiva Gea^b y Ángel Vera Casaño^c^a Servicio de Reumatología Pediátrica, Hospital Materno-Infantil de Málaga, Málaga, España^b Servicio de Endocrinología Pediátrica, Hospital Materno-Infantil de Málaga, Málaga, España^c Servicio de Dermatología Pediátrica, Hospital Materno-Infantil de Málaga, Málaga, España

Disponible en Internet el 8 de julio de 2020

Niña, 12 años, que presenta 6 días de aftas orales, lesiones cutáneas bilaterales en miembros (figs. 1 y 2) y dolor que limita la movilización del miembro inferior derecho, con lesión indicativa de vasculitis (fig. 1A).

Como único antecedente, presenta faringoamigdalitis estreptocócica 3 semanas antes, siendo la sospecha inicial de eritema nudoso. Ante el intenso dolor controlado solo con morfina, la localización de las lesiones y la presencia de livedo reticularis, se biopsia, observándose necrosis de pared y trombosis en vasos de mediano calibre compatibles con panarteritis nudosa (PAN). La angio-TC toraco-abdominal, RFA, la autoinmunidad (incluyendo ANCA y anticuerpos antifosfolípido) y la serología infecciosa resultaron normales.

Con diagnóstico de PAN cutánea (PANc), inicia tratamiento con prednisona (2 mg/kg/día). Responde parcialmente, añadiéndose inmunoglobulinas por vía intravenosa (IGIV) (2 g/kg en 48 h) y colchicina. Tras ello, presenta excelente evolución. Permite suspender la corticoterapia en 2

meses y la colchicina al año, sin recaídas. Persiste hipersensibilidad en el dorso de pie como única secuela.

La PANc es una vasculitis necrosante de vaso mediano¹⁻³, frecuentemente precedida de faringoamigdalitis estreptocócica^{1,2}, con menos de 100 casos descritos en Pediatría².

Su historia natural consiste en brotes de nódulos subcutáneos dolorosos en extremidades, ocasionalmente con fiebre, afectación articular, neuropatía periférica o mialgias³. El pronóstico es favorable, siendo anecdótica su evolución sistémica¹⁻³. Corticoides, colchicina, IGIV, metotrexato, micofenolato o azatioprina son los tratamientos más empleados², aunque no existen estudios que demuestren su eficacia.

En conclusión, la PANc es una vasculitis infrecuente en Pediatría, que debe considerarse ante nódulos cutáneos de localización atípica o acompañados de livedo reticularis. Su confirmación es anatomopatológica^{1,2} y existen diversas opciones terapéuticas que pueden ser útiles.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nicholasbello90@gmail.com (N. Bello).



Figura 1 Evolución de la lesión a nivel del dorso del pie derecho. A) Lesión en fase activa. Placa eritematosa, de bordes mal definidos, caliente, con componente central purpúrico-ecimótico y livedo reticularis, indicativa de vasculitis. Asocia hiperestesia y dolor a la palpación y a la movilización del pie. En la planta del mismo pie presenta nódulo de 1×1 cm aproximadamente, que asocia signos inflamatorios externos (no descrita en la imagen). Presenta además placa de 5×3 cm aproximadamente, con extensión desde tercio inferior de pierna izquierda a maléolo externo, mal definida, indurada, con aumento de temperatura, dolorosa a la palpación (no visualizable en la imagen). B) Lesión en el pie izquierdo, en fase de resolución. Eritema en el dorso del pie y alodinia residual. Desaparición del componente purpúrico-ecimótico y de livedo reticularis. C y D) Evolución de la lesión nodular a nivel de 2.º dedo de la mano derecha.

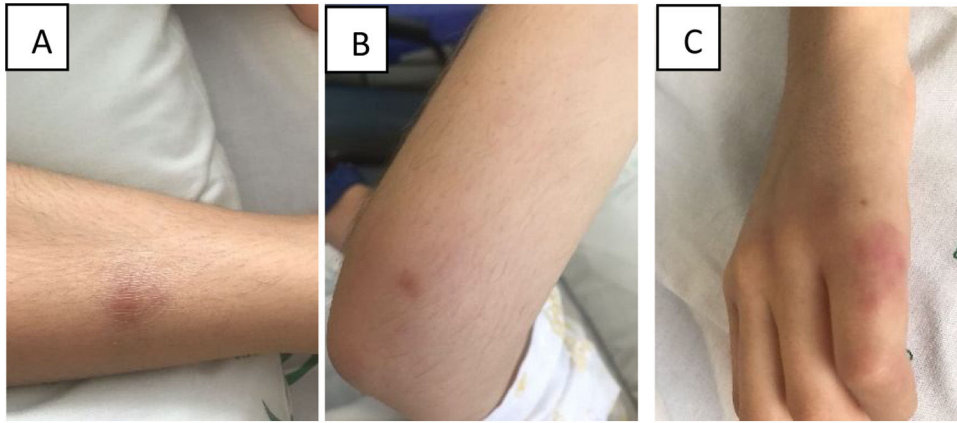


Figura 2 Lesiones nodulares a nivel pretibial (A), de codo derecho (B) y de 5.º dedo de la mano izquierda (C).

Bibliografía

1. Ozen S. The changing face of polyarteritis nodosa and necrotizing vasculitis. *Nat Rev Rheumatol* [Internet]. 2017;13:381–6, <http://dx.doi.org/10.1038/nrrheum.2017.68>.
2. Ting TV. Diagnosis and management of cutaneous vasculitis in children. *Pediatr Clin North Am*. 2014;61:321–46.
3. Karadag O, Jayne DJ. Polyarteritis nodosa revisited: a review of historical approaches, subphenotypes and a research agenda. *Clin Exp Rheumatol*. 2018;36 Suppl 111(2):135-42.