

POLIARTERITIS NODOSA CUTÁNEA EN LA INFANCIA, UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA.

Childhood cutaneous polyarteritis nodosa, an atypical presentation.

Autores: Dra. Pugliese, Y1 - Dra. Aimi, C1; Dra. Sartori, S2; Dr. Karakachoff, M3 ; Dra. Risso, M F4 ; Dra. Battagliotti, C *

1 Médicas Residentes de Pediatría del Hospital Dr. Orlando Alassia, Santa Fe.

*Jefa de Reumatología Hospital de Niños Dr Orlando Alassia

2 Dermatóloga del Consultorio de Dermatología Hospital de Niños Dr Orlando Alassia

3 Jefe de Servicio Cuidados Intermedios Moderados CIM 2

4 Anatómista Patóloga del Servicio de Anatomía Patológica Hospital de Niños Dr Orlando Alassia

yamilapugliese@hotmail.com.ar

cristinabattagliotti@yahoo.com.ar

RESUMEN

La panarteritis nudosa cutánea (PANc) es una vasculitis necrotizante de arterias de pequeño y mediano calibre, de curso crónico y recurrente.

Objetivos: Describir las dificultades diagnósticas de un caso clínico con esta enfermedad.

Caso clínico: Varón de 4 años sin antecedentes. Consulta por fiebre y dolor en rodilla izquierda con antecedente de caída de su propia altura y herida por rasguño de gato.

Examen físico: regular aspecto, T 39°C, con máculas eritemato violáceas en tronco y abdomen, edema bipalpebral con eritema en ambos ojos, aftas orales, queilitis angular, adenopatía cervical, dactilitis en dedo medio de mano derecha. Presentaba rodilla derecha tumefacta, caliente, eritematosa con movilidad disminuida y escoriación en rodilla izquierda.

Laboratorio: GB 27.030 (PMN 80%, cayados 4%, L 10%, M 6%), Hb 11,9 gr/dl 200.000 plaquetas VES 118 mm/h, PCR 205,5 mg/lt.

Se policultiva y médica con clindamicina 40 mg/kg/día. Persiste febril y por sospecha de bacteriemia se agrega vancomicina 60 mg/kg/día.

RNM de rodilla y tobillo sin hallazgos. Cultivos negativos. Viroológicos e inmunológicos negativos. Ecocardiograma normal.

Al sexto día se sospecha de Enfermedad de Kawasaki, recibe gammaglobulina 2 gr/kg/dosis y ácido acetil salicílico.

Persiste febril y aparecen nódulos dolorosos rojos violáceos en la muñeca y antebrazo izquierdo. Debido a lo cual se prescribe antiestreptolisina O de 1134 U.

Se realiza biopsia del nódulo de piel, se trata con corticoides, naproxeno y penicilina benzatínica. Mejora clínicamente. La biopsia revela arteria de mediano calibre con signos de necrosis e inflamación confirmando el diagnóstico de PANc.

Palabras clave: panarteritis, nudosa, nódulos, fiebre.

INTRODUCCIÓN

La PANc es una forma poco frecuente de vasculitis necrotizante de arterias de pequeño y mediano calibre, de curso crónico y recurrente, que puede acompañarse de fiebre, artralgias, mialgias y neuropatía, pero sin compromiso sistémico. (1)

Desde la aparición en 1931 del concepto de PANc, han sido numerosos los autores que han coincidido en la existencia de una forma de PANc de buen pronóstico, caracterizada por una marcada afectación cutánea y mínima afectación sistémica. (1-2)

OBJETIVO

Describir las dificultades diagnósticas de un caso clínico con esta enfermedad.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 4 años sin antecedentes de jerarquía, que consultó por fiebre y dolor en rodilla izquierda, refería una de caída de su propia altura de 5 días de evolución y una herida por mordedura de su gato. Al examen físico presentaba regular aspecto general, febril T 39^o, con lesiones en piel de tipo pápulas con hipopigmentadas central en tórax, escoriación en rodilla izquierda. Edema y eritema bipalpebral en ambos ojos (Imagen 1), aftas orales, grieta en comisura labial, poliadenopatías cervicales, dactilitis en dedo medio de mano derecha (Imagen 2) y rodilla derecha tumefacta caliente, eritematosa con movilidad disminuida por el dolor.



Imagen 1



Imagen 2

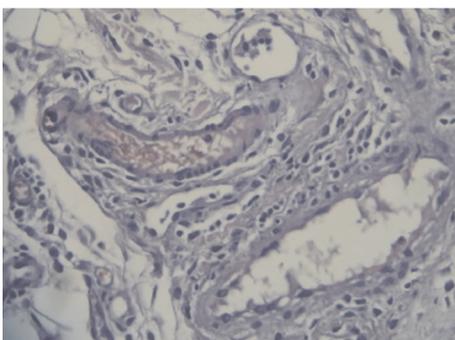
Laboratorio: GB 27.030 K/uL N 80%, cayados 4%, L 10%, M 6%, VES 118 mm/h, PCR 205,5 mg/l, urea 26,7 mg/dl, creatinina 0,37 mg%; proteínas totales 8,36 g%, albúmina 4,21 g%, bilirrubina total 0,20 mg%, GOT 24 UI/L GPT 10,70 UI/L, Orina s/p Se policultiva y se medica con clindamicina 40 mg/kg/día.

Por persistencia de la fiebre y sospecha de bacteriemia agrega Vancomicina 60 mg/kg/día. La RNM de rodilla y tobillo sin hallazgos patológicos. Los hemocultivos fueron negativos; no se logra obtener líquido de la punción articular. PPD 0 mm. Viroológicos e inmunológicos negativos. Ecocardiograma normal.

A los seis días de internación por persistencia de la fiebre y sospecha de vasculitis, síndrome de Kawasaki, recibe gammaglobulina 2 gr/kg/dosis y ácido acetil salicílico 80 mg/kg/día cada 6 horas.

Al día siguiente persiste febril y manifiesta nódulos dolorosos rojos violáceos en la muñeca y antebrazo izquierdo. Se indica antiestreptolisina de 1134 U. Por sospecha de PANc asociada al estreptococo, se realiza biopsia de piel, se agrega corticoides, naproxeno y penicilina benzatínica 600000 UI. Mejora clínicamente desapareciendo la fiebre a las 48 horas.

La biopsia del nódulo revela una arteria de mediano calibre con signos de necrosis e inflamación confirmando el diagnóstico de panarteritis nodosa cutánea (Imagen 3).



DISCUSIÓN

El paciente presentado es un niño de 4 años que ingresó con un cuadro de fiebre alta, con afectación cutánea y articular, acompañado de irritabilidad, en el que se sospechó múltiples diagnósticos, hasta la aparición de lesiones nodulares en piel, típicas de la PANc.

Esta entidad se manifiesta como nódulos eritematosos dolorosos palpables lesiones nodulares, rojizas o violáceas, generalmente bilaterales, de forma asimétrica, de tamaño entre 0,5 y 2 cm de diámetro, que constituyen en el 90% de los casos la lesión distintiva y principal en el trayecto de la arteria. La livedo reticularis aparece en alrededor de un 80% de los casos, generalmente en puntos de presión, pudiendo preceder, acompañar o seguir a la aparición de los nódulos. Más raramente se describen úlceras y gangrena periférica secundarias a fenómenos isquémicos.

Suele acompañarse de artritis o artralgias, edema y eritema periarticular con dolor agudo, parestesias y déficit motor por compromiso de uno o varios nervios manifestándose como una polineuropatía simétrica. En nuestro caso, el paciente presentaba una dactilitis en dedo medio de mano derecha y sinovitis de rodilla derecha.

Al tener laboratorio con leucocitosis VSG y PCR elevadas, recibe terapéutica para proceso infeccioso sin rescate de gérmenes. La única evidencia fue ASTO elevada.

Visto también en otros casos de PANc.

Es conocida la asociación entre la PANc y el Streptococcus beta hemolítico del grupo A, ya sea en cultivo nasofaríngeo o por el aumento de los anticuerpos anti estreptolisina. (ASTO) lo que justifica la profilaxis con penicilina benzatínica para evitar recaídas.

El diagnóstico de certeza se realiza por la biopsia profunda de piel de alguno de los nódulos donde se observa un vaso de mediano calibre con inflamación y necrosis.

El tratamiento en la fase inicial es aconsejable utilizar un antiinflamatorio no esteroideo (AINE) y reposo. Pero esto, en muchas ocasiones, no es suficiente debido a los brotes que presentan estos pacientes y si los síntomas no ceden se añaden corticoides por vía oral a la dosis de 1-1,5 mg/kg/día y adicionales tratamientos con drogas inmunosupresoras, como ser metotrexate, ciclofosfamida, hidroxiquina y gammaglobulinas, las cuales se reservan para algunos casos de vasculitis.

La profilaxis secundaria con penicilina benzatínica sería recomendable en los casos en los cuales se demuestra la asociación con el estreptococo.

CONCLUSIÓN

Se presenta un caso de panarteritis nodosa cutánea de difícil diagnóstico, donde los nódulos cutáneos característicos de la enfermedad aparecieron al séptimo día de la enfermedad. La relación con el estreptococo es importante conocerla y tratarla para prevenir recaídas.

Todas las publicaciones, referencias, gráficos y bibliografías completas en:
www.colmedicosantafe1.org.ar/index.php/publicaciones

BIBLIOGRAFÍA

1. González Pascual. Poliarteritis nodosa sistémica y poliarteritis nodosa cutánea - Poliarteritis nodosa en el niño (PAN). Protocolos diagnósticos y terapéuticos de reumatología y urgencias en pediatría. 2002 (4): 75-81.
2. Stringa MF, Olivera AD, Castro C. Panarteritis nudosa cutánea en la infancia. Arch Argent Pediatr 2010;108(3): e79-e81.
3. Bravo TC, Lacoste Piñar MJ, Salellas Brínguez J, González Sáez Y. Poliarteritis nodosa en el niño: informe del primer caso en Camagüey. AMC. 2012 Agost; 16 (4): 490-500.
4. Haviv R, Capua M, Amir J, Harel L. Cutaneous polyarteritis nodosa successfully treated with topical diflucortolone valerate - a case report & review of the literature. v et al. Pediatric Rheumatology 2014; 12 (46): 1-4
5. Bansal NK, Houghton KM. Cutaneous Polyarteritis Nodosa in Childhood: A Case Report and Review of the Literature.
6. Moreland L W, Ball GV. Cutaneous polyarteritis nodosa. Am J Med 1990; 88:426-429.
7. Ozen S, Besbas N, Saatci U. Diagnostic criteria for polyarteritis nodosa in childhood. J Pediatr 1992;120: 206-209.
8. Rodríguez Galindo C, Luelmo Aguilar J, Boronat Rom M, Malveyh Rovira J, Fito Costas
9. A, Carrascosa Lezcano A. Periarteritis nodosa cutánea en niños. A propósito de un caso. AnEsp Pediatr 1993;255-257.
10. Sheth AP, Olson JC, Esterly NB. Cutaneous polyarteritis nodosa of childhood. J Am Acad Dermatol 1994; 31:561-566.
11. D. A. Fitzgerald and J. L. Verbov, "Cutaneous polyarteritis nodosa," Archives of Disease in Childhood, vol. 74, no. 4, p. 367, 1996.