

que necesita un diagnóstico rápido y medidas de tratamiento agresivas.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Los autores desean agradecer al Dr. Asmita More, MD (Medicina) del Departamento de Medicina del Dr. Vasantrao Pawar Medical College & Hospital & Research Center, Nashik, India, por sus valiosas contribuciones a este caso.

Bibliografía

1. Fautrel B. Adult-onset Still disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008;22:773.
2. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, Kasukawa R, Mizushima Y, Kashiwagi H, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol.* 1992;19:424–30.
3. Sun NZ, Brezinski EA, Berliner J, Haemel A, Connolly MK, Gensler L, et al. Updates in adult-onset Still disease: Atypical cutaneous manifestations and associations with delayed malignancy. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73:294–303.
4. Cohen P. Trastuzumab-Associated Flagellate Erythema: Report in a Woman with Metastatic Breast Cancer and Review of Anti-neoplastic Therapy-Induced Flagellate Dermatoses. *Dermatol Ther.* 2015;5:253–64.
5. Lee JY, Yang CC, Hsu MM. Histopathology of persistent papules and plaques in adult-onset Still's disease. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:1003–8.
6. Affleck AG, Littlewood SM. Adult-onset Still's disease with atypical cutaneous features. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19:360–3.
7. Narváez García FJ, Pascual M, López de Recalde M, Juárez P, Morales-Ivorra I, Notario J, et al. Adult-onset Still's disease with atypical cutaneous manifestations. *Medicine (Baltimore).* 2017;96:e6318.
8. Nassereddine H, Fite C, Kottler D, Descamps V, Couvelard A, Marot L, et al. An atypical persistent eruption of adult-onset Still's disease with neutrophilic urticarial dermatosis-like dermal features: A case report and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2018;45:793–9.
9. Brance ML, Neffen EL. Oral mucosa lesions as atypical manifestation of adult-onset Still's disease. *An Bras Dermatol.* 2018;93:271–3.
10. Omigawa C, Hashimoto T, Hanafusa T, Namiki T, Igawa K, Yokozeki H. Generalized Purpura as an Atypical Skin Manifestation of Adult-onset Still's Disease in a Patient with Behçet's Disease. *Acta Derm Venereol.* 2018;98:452–3.

M. Pawar*, V. Zawar
y S. Kumavat

Departamento de Dermatología, Dr. V. P. Facultad de Medicina, Hospital y Centro de Investigación, Nashik, India

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: manojpawar624@yahoo.com
(M. Pawar).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.01.031>

0001-7310/ © 2020 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Poliarteritis nudosa cutánea en un paciente con colitis ulcerosa



Cutaneous Polyarteritis Nodosa in a Patient with Ulcerative Colitis

Sr. Director:

En ocasiones se observan diversas manifestaciones cutáneas en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal (EII); sin embargo, entre dichas lesiones es rara la vasculitis cutánea aislada. Tanto la vasculitis cutánea de vasos pequeños como la poliarteritis nudosa cutánea (PNC) son manifestaciones infrecuentes de la EII¹. Presentamos un caso de PNC en una paciente con colitis ulcerosa (CU).

Una mujer de 33 años acudió a la clínica dermatológica aquejada de eritemas dolorosos y entumecimiento en ambas extremidades inferiores; los eritemas habían aparecido tres meses antes. Durante 2,5 años había sufrido de CU (tipo pancolitis) y había sido tratada con mesalazina (ácido 5-aminosalicílico). La enfermedad intestinal estaba bien

controlada. La exploración física reveló una livedo racemosa con nódulos dolorosos que afectaban a la cara anterior y posterior de ambas piernas, abdomen y antebrazos (fig. 1). Los datos del laboratorio mostraron funciones hepática y renal normales, el análisis de orina fue normal. Las concentraciones séricas de la proteína c reactiva, de los factores del complemento, de la IgG y del factor reumatoide, estuvieron dentro de los rangos normales, siendo negativos los anticuerpos antinucleares, los autoanticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA-MPO, ANCA-PR3), la anticardiolipina y el anticuerpo anti-β2-glicoproteína 1 IgG. No se detectó crioglobulina. La muestra de la biopsia presentaba vasculitis necrosante en la dermis inferior sin afectación de los tejidos adyacentes (fig. 2a). Con mayor aumento se pudo observar un depósito fibrinoide creciente en la luz del vaso, infiltrado por neutrófilos y linfocitos (fig. 2b). La inflamación perivascular se localizó en la unión dérmica-subcutánea. La tinción Van Gieson para fibras elásticas mostró una lámina elástica interna parcialmente interrumpida (fig. 2c). La paciente fue tratada con prednisolona en dosis bajas (hasta 30 mg/día [0,6 mg/kg]), clorhidrato de sarpogrelato (300 mg/día) y nicotinato de tocoferol (300 mg/día); sin embargo, el entumecimiento fue resistente al tratamiento. La terapia con



Figura 1 Eritema infiltrativo amarronado y livedo racemosa en ambos lados inferiores de las piernas.

minipulsos (metilprednisolona 500 mg/día durante tres días consecutivos) fue eficaz frente al dolor, que recurrió tras la interrupción de la medicación por embarazo. Después del parto se reiniciaron los agentes antiplaquetarios y la vitamina E; sin embargo, la paciente rechazó el tratamiento con esteroides orales. El entumecimiento todavía persiste.

En el caso que presentamos, se desarrolló una arteritis de pequeño tamaño (150 µm de diámetro) en la unión dermo-subcutánea. La tinción de Van Gieson para fibras elásticas puso de manifiesto la arteritis y una vasculitis que no involucraba a los vasos venosos. Los ANCA fueron negativos y un examen minucioso de la nariz, el tracto respiratorio, el riñón y el pulmón descartó la granulomatosis con poliangitis y la poliangitis microscópica. En ocasiones diversos desencadenantes, como las infecciones víricas y los fármacos o enfermedades sistémicas, se asocian con la PNC. Se sugirió que la vasculitis leucocitoclástica asociada a la EII era causada por inmunocomplejos circulantes^{2,3}. Hasta la fecha únicamente se ha informado de unos pocos casos de PNC asociados a la EII; no obstante, en comparación con la enfermedad de Crohn, rara vez se informan casos de CU. Actualmente se desconocen los motivos por los que el número de casos de CU es significativamente menor que el

Tabla 1 Características clínicas de los pacientes con poliarteritis nodosa cutánea (PNC) y colitis ulcerosa (CU)

Caso	Edad/sexo	Tiempo entre la PNC y la CU	Artralgia/Artritis	Mialgia	Neuropatía periférica	Tratamiento	Referencia
1	48/H	19 años	+	+	-	PSL, CPA	4
2	69/M	6 años	+	+	-	PSL, CPA	5
3	9/M	10 meses	+	-	-	PSL	6
4	26/M	9 años	-	-	-	PSL, MTX, AZA, MMF	1
5	33/M	2,5 años	-	-	+	PSL, vasodilatadores	Caso presente

PSL: prednisolona; CPA: ciclofosfamida; MTX: metotrexato; AZA: azatioprina; MMF: micofenolato de mofetilo.

de la enfermedad de Crohn. Por lo que sabemos solo se han descrito cinco casos, incluido el presente, de CU asociado con PNC^{1,4-6} (tabla 1). Los pacientes eran un hombre y cuatro mujeres. Todos ellos, menos uno, fueron diagnosticados de CU antes de la aparición de la PNC y el intervalo de tiempo transcurrido desde el diagnóstico de CU al de la PNC osciló entre los 10 meses y los 19 años. Las manifestaciones cutáneas fueron erupción macular, nódulos eritematosos y livedo racemosa. Otros síntomas sistémicos fueron artritis/artralgia (n = 3), mialgia (n = 2) y neuropatía periférica (n = 1). Por el contrario, la PNC no evolucionó en paralelo al empeoramiento de las enfermedades intestinales. Los pacientes fueron tratados con terapia pulsátil con metilprednisolona, prednisolona oral, inmunosupresores (ciclofosfamida, metotrexato, azatioprina, micofenolato

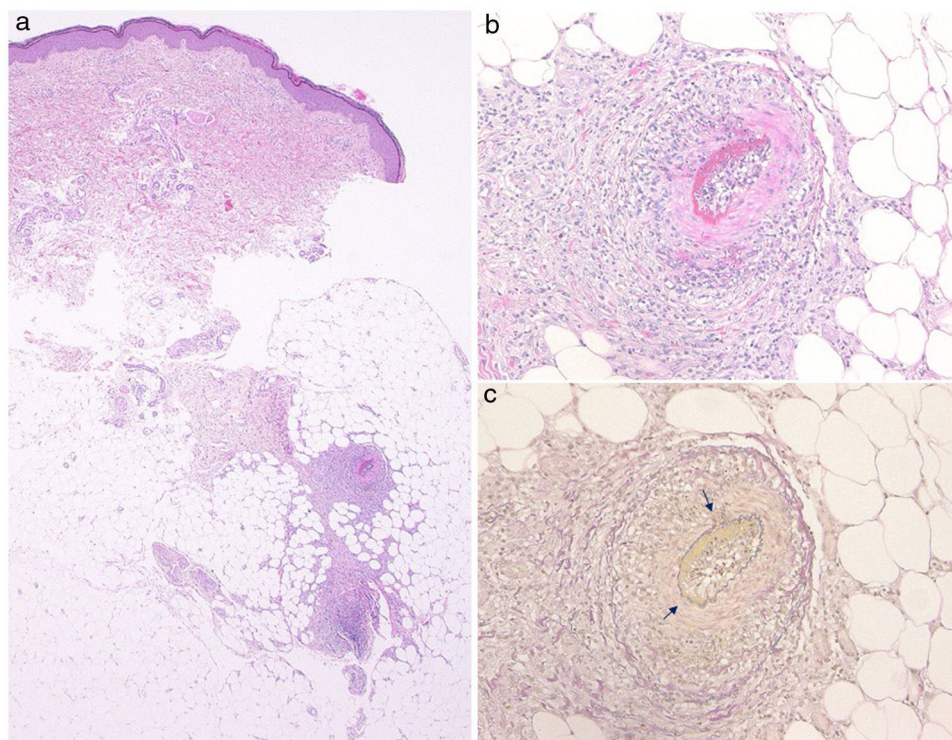


Figura 2 a) Imágenes histológicas que muestran la vasculitis necrosante en el subcutis. b) Imagen de gran aumento que reveló necrosis fibrinoide subíntima. c) Lámina interna parcialmente interrumpida (flecha) (tinción elástica van Gieson).

de mofetilo), vasodilatadores y agentes antiplaquetarios. Uno de los casos recayó durante el seguimiento⁴. En el presente caso pudimos hacer un seguimiento de la paciente durante cuatro años y el entumecimiento no desapareció del todo. Se ha especulado sobre la patogenia compartida entre ambos trastornos, con una respuesta inmunitaria anormal a algún patógeno específico, con una etiología común del inmunocomplejo o con estados hipercoagulables; sin embargo, el mecanismo exacto sigue siendo incierto ya que el número de casos descritos de asociación entre la PNC y la CU es reducido. A pesar de ello, debemos tener presente que la EII es una enfermedad sistémica rara en pacientes con PNC. Además, los médicos deben tener en cuenta a la vasculitis cutánea en el contexto de la EII, conjuntamente con el pioderma gangrenoso o el eritema nudoso.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Sy A, Khalidi N, Dehghan N, Barra L, Carette S, Cuthbertson D, et al. Vasculitis in patients with inflammatory bowel diseases: a study of 32 patients and systematic review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2016;45:475–82.
- Huang BL, Chandra S, Shih DQ. Skin manifestations of inflammatory bowel disease. *Front Physiol*. 2012;3:13.
- Díaz-Pérez J, De Lagrán MZ, Díaz-Ramón JL, Winkelmann RK. Cutaneous polyarteritis nodosa. *Semin Cutan Med Surg*. 2007;26:77–86.
- Chiu G, Rajapakse CN. Cutaneous polyarteritis nodosa and ulcerative colitis. *J Rheumatol*. 1991;18:769–70.
- Matsumura Y, Mizuno K, Okamoto H, Imamura S. A case of cutaneous polyarteritis nodosa associated with ulcerative colitis. *Br J Dermatol*. 2000;142:561–2.
- Volk DM, Owen LG. Cutaneous polyarteritis nodosa in a patient with ulcerative colitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1986;5:970–2.

T. Hiraiwa
y T. Yamamoto*

Departamento de Dermatología, Universidad de Medicina de Fukushima, Fukushima, Japón

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: toyamade@fmu.ac.jp
(T. Yamamoto).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.02.023>

0001-7310/ © 2020 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND

(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).