

CASOS CLÍNICOS

Panarteritis nodosa en paciente con inmunodeficiencia primaria

Polyarteritis nodosa in a patient with primary immunodeficiency

Camila Bo¹, Ludmila Rodríguez², Carla Chackevicius³, Karen Ginzburg⁴ y Viviana Leiro⁵

RESUMEN

La panarteritis nodosa cutánea, una condición poco frecuente, es una vasculitis que afecta a los vasos de pequeño y mediano calibre. Si bien se ha observado asociación con infecciones, enfermedades inflamatorias, fármacos y neoplasias malignas, no se ha encontrado relación con inmunodeficiencias en la búsqueda bibliográfica realizada. La fisiopatogenia de la panarteritis nodosa cutánea no está completamente esclarecida, sin embargo, se postula que podría estar mediada

por inmunocomplejos. Clínicamente se caracteriza por la presencia de *livedo reticularis* y nódulos eritematosos y dolorosos que se ulceran. Se presenta un caso de panarteritis nodosa cutánea en una paciente con inmunodeficiencia primaria.

Palabras clave: panarteritis nodosa cutánea, inmunodeficiencia primaria.

Dermatol. Argent. 2025; 31(1): 30-32

ABSTRACT

Cutaneous polyarteritis nodosa is a rare type of vasculitis that affects small and medium-sized blood vessels. While sometimes associated with infections, inflammatory diseases, drugs, and malignant neoplasms, no relationship with immunodeficiencies has been found in reviewed literature. The pathophysiology of cutaneous polyarteritis nodosa is not completely understood, however, mediation by immune

complexes is suggested. Clinically, it is characterized by the presence of livedo reticularis and erythematous and painful nodules that ulcerate. A case of cutaneous polyarteritis nodosa is presented in a patient with primary immunodeficiency.

Key words: cutaneous polyarteritis nodosa, primary immunodeficiency.

Dermatol. Argent. 2025; 31(1): 30-32

¹ Médica Concurrente de segundo año

² Médica de Planta

³ Médica Inmunóloga

⁴ Jefa de Residentes

⁵ Jefa del Servicio

Unidad de Dermatología, Hospital Francisco J. Muñiz, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto de la autora: Camila Bo

E-mail: bocamila1@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 9/4/2024

Fecha de trabajo aceptado: 3/9/2024

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Mujer de 34 años con antecedentes de sobrepeso, linfoma de Hodgkin en la infancia e infecciones respiratorias recurrentes que requirieron internación en varias ocasiones, consultó por nódulos y úlceras en los miembros inferiores de 3 meses de evolución.

Al examen físico, a nivel de los miembros inferiores, se evidenciaban nódulos dolorosos, algunos cubiertos por piel normal y otros por piel eritemato-violácea, ulcerados en su centro y cubiertos por costra necrótica (Foto 1), y en el párpado superior izquierdo y el pubis, múltiples pápulas de color piel normal con umbilicación central de aspecto moluscoide (Foto 2).

Ante este cuadro clínico, se consideraron los siguientes diagnósticos diferenciales: panarteritis nodosa, otras paniculitis como el eritema nodoso atípico o la vasculitis nodular, y más alejado, micosis profundas como criptococosis o histoplasmosis. Además, debido a la presencia de moluscos contagiosos diseminados y el antecedente de infecciones respiratorias graves y recurrentes, se sospechó una inmunodeficiencia subyacente.

Se realizaron los siguientes exámenes complementarios: 1) laboratorio: linfopenia B y T e hipogammaglobulinemia, resto sin particularidades; 2) serologías: VHC, VHB, VIH, HTLV I y II y prueba treponémica

para sífilis (CMIA) no reactivas; 3) cultivo de piel del nódulo para gérmenes comunes, hongos y micobacterias: negativo; 4) biopsia histopatológica de nódulo: en dermis profunda, arteria de pequeño calibre rodeada por denso infiltrado inflamatorio; en hipodermis, escasos infiltrados inflamatorios a nivel septal (Foto 3); a mayor aumento, denso infiltrado inflamatorio que comprometía todo el espesor de la pared con presencia de necrosis fibrinoide (Foto 4). En la interconsulta con Inmunología, se realizó un estudio genético que confirmó el diagnóstico de inmunodeficiencia primaria debido a una mutación en el gen *JAK3*.

Considerando la clínica, la histopatología y la mutación en *JAK3*, se estableció el diagnóstico de panarteritis nodosa en una paciente con inmunodeficiencia primaria.

Como tratamiento de la panarteritis nodosa se indicó meprednisona 40 mg/día en dosis decrecientes hasta su suspensión, asociado a metotrexato 15 mg/semanal. La evolución fue favorable, con resolución de la dermatosis luego de 2 meses de tratamiento. En cuanto

a la inmunodeficiencia primaria, el Servicio de Inmunología indicó inmunoglobulina humana subcutánea a dosis de 500 mg/kg cada 28 días de forma crónica y la paciente continuó seguimiento por dicho Servicio.

Seis meses después, la paciente desarrolló múltiples vesículas agrupadas en ramillete en el muslo derecho, erosionadas en su centro y cubiertas por una costra necrótica. Además, presentaba vesículas aisladas en el polo cefálico, el tronco y las extremidades. Ante la sospecha de herpes zóster diseminado, se realizó PCR de las lesiones cutáneas con resultado positivo y se inició tratamiento con aciclovir 2 g/día endovenoso. Debido a la falta de respuesta, se aumentó la dosis de aciclovir a 3 g/día endovenoso durante 14 días y por indicación de Inmunología, a fin de mejorar la respuesta inmunitaria, se administraron 10 g de gammaglobulina subcutánea por única vez, con buena evolución y resolución del cuadro clínico. La paciente no presentó reactivaciones de herpes zóster y continuó sin lesiones de panarteritis nodosa.



FOTO 1: Nódulos cubiertos por piel eritematoviolácea, ulcerados en su centro y cubiertos por costra necrótica.



FOTO 2: Múltiples pápulas de color piel normal con umbilicación central de aspecto moluscoide.

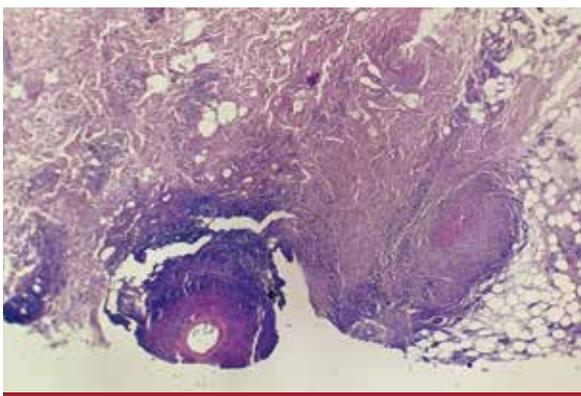


FOTO 3: A nivel de la dermis profunda, se observa arteria de pequeño calibre rodeada por denso infiltrado inflamatorio. En la hipodermis, moderado infiltrado inflamatorio a nivel septal (HyE, 100X).

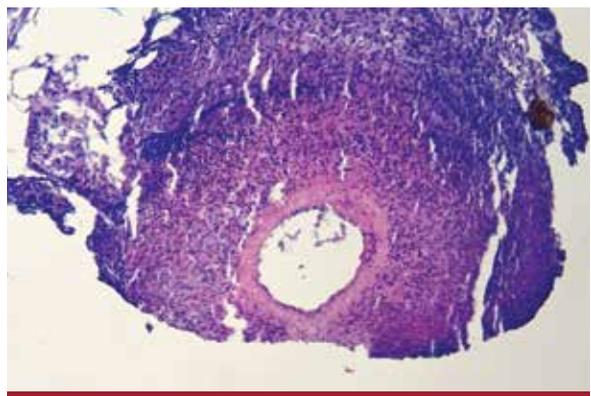


FOTO 4: Se puede observar la pared de la arteria con denso infiltrado inflamatorio que compromete todo el espesor de la pared y necrosis fibrinoide (HyE, 400 X).

DISCUSIÓN

La panarteritis nodosa es una vasculitis multiorgánica que afecta especialmente a los vasos sanguíneos de mediano calibre. La panarteritis nodosa cutánea es una variante limitada a la piel caracterizada por nódulos subcutáneos, de curso crónico, benigno y recurrente, descrita por primera vez en 1931 por Lindberg¹.

Su incidencia y prevalencia se desconocen. Afecta a cualquier grupo etario y tiene una leve predisposición por el sexo femenino². Esta condición puede estar asociada con enfermedades inflamatorias, neoplasias malignas, infecciones o el uso de ciertos fármacos³. Aunque existen reportes en la literatura que sugieren una asociación entre las inmunodeficiencias y las enfermedades autoinmunes, incluyendo la vasculitis⁴, no se ha encontrado una asociación específica entre la panarteritis nodosa y las inmunodeficiencias en la búsqueda bibliográfica realizada.

La fisiopatogenia de esta enfermedad no está del todo esclarecida. Se postula que podría estar mediada por inmunocomplejos, ya que la inmunofluorescencia directa (IFD) a menudo muestra depósitos de IgM y C3 dentro de las paredes arteriales afectadas⁵.

La panarteritis nodosa suele presentarse con *live-do reticularis* y nódulos eritematosos y dolorosos, que evolucionan a úlceras y culminan en la formación de cicatrices, localizados más frecuentemente en los miembros inferiores, como se observa en el caso clínico presentado. Su curso es crónico, con episodios de exacerbación y remisión, y puede asociarse a síntomas extracutáneos como mialgias, artralgias y neuropatía¹.

El diagnóstico se basa en la clínica, la histopatología y los estudios que permitan descartar el compromiso sistémico. La biopsia cutánea debe incluir tejido celular subcutáneo, y revela la presencia de vasculitis leucocitoclástica en arterias de pequeño y mediano calibre de la dermis profunda o la hipodermis³, como se observó en este caso. Estos hallazgos, junto con la clínica compatible, permitieron confirmar el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Daoud MS, Hutton KP, Gibson LE. Cutaneous periarteritis nodosa: a clinical pathological study of 79 cases. *Br J Dermatol*. 1997;136:706-713.
2. Nakamura T, Kanazawa N, Ikeda T, et al. Cutaneous polyarteritis nodosa: revisiting its definition and diagnostic criteria. *Arch Dermatol Res*. 2009;301:117-121.
3. Morgan AJ, Schwartz RA. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review. *Inter J Dermatol*. 2010;49:750-756.
4. Kawakami T, Yamazaki M, Mizoguchi M, et al. High titer of anti-phosphatidylserine-prothrombin complex antibodies in patients with cutaneous polyarteritis nodosa. *Arthritis Rheum*. 2007;57:1507-1513.
5. Luo Y, Alexander M, Gadina M, O'Shea JJ, et al. JAK-STAT signaling in human disease: From genetic syndromes to clinical inhibition. *J Allergy Clin Immunol*. 2021;148:911-925.

Según el grado de compromiso, puede iniciarse tratamiento con antiinflamatorios no esteroides o colchicina. De ser necesario, se prescriben esteroides por vía oral, en dosis de 1 mg/kg/día. Debido a la evolución crónica de esta entidad, se pueden utilizar ahorradores de esteroides (azatioprina, mofetil micofenolato o metotrexato).

En el caso clínico presentado, la presencia de pápulas con aspecto moluscoide, el antecedente de infecciones respiratorias graves a repetición, el hallazgo de linfopenia B y T, y la presencia de hipogammaglobulinemia, sugirieron una inmunodeficiencia subyacente. La biopsia y los estudios serológicos ayudaron a descartar otras condiciones y, finalmente, el análisis genético reveló una mutación en el gen *JAK3*, que confirmó el diagnóstico de inmunodeficiencia primaria. Si bien la paciente presentaba una mutación en *JAK3*, fue necesario realizar estudios de funcionalidad para determinar si dicha mutación provocaba una ganancia o una pérdida de función. Es más probable que se tratara de una ganancia de función, dado que estas mutaciones suelen asociarse con autoinmunidad, hipogammaglobulinemia y linfoproliferación con expansión de células NK⁴.

El interés de esta publicación radica en presentar el caso de una enfermedad autoinmune en una paciente con inmunodeficiencia severa, cuyo tratamiento representa un desafío, ya que el manejo de la enfermedad autoinmune puede agravar la inmunodeficiencia. Además, destacar que en la búsqueda bibliográfica realizada no se encontró asociación entre la panarteritis nodosa y la inmunodeficiencia. Por otra parte, resaltar la importancia de ciertas manifestaciones clínicas, como los moluscos contagiosos múltiples, para el diagnóstico de inmunodeficiencias subyacentes.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Esteban Maronna.