

# Localización infrecuente de vasculitis cutánea en un paciente con artritis reumatoidea

## Unusual localization of cutaneous vasculitis in a patient with rheumatoid arthritis

María Florencia Olguín<sup>1</sup>, Ana Paula Sánchez Stieb<sup>2</sup>, Liliana Olivares<sup>3</sup>, Eduardo Restifo<sup>4</sup>, Esteban Maronna<sup>5</sup>

### Resumen

La vasculitis reumatoidea es una complicación de la artritis reumatoidea, que ensombrece el pronóstico de los pacientes con esta patología. Las manifestaciones clínicas a nivel cutáneo son las más frecuentes. Presentamos un paciente con vasculitis reumatoidea, con múltiples lesiones dermatológicas, algunas de ellas con localización infrecuente y mala evolución. Realizamos una revisión de la bibliografía (Dermatol Argent 2010;16 Supl 2:50-52).

**Palabras clave:** *artritis reumatoidea, vasculitis reumatoidea.*

### Abstract

Rheumatoid vasculitis is a rare complication of rheumatoid arthritis, which worsens the outcome of this disease. Cutaneous lesions are the most common clinical manifestation. We present a patient with rheumatoid vasculitis, with many of cutaneous manifestation, some of them with unusual localization and poor progression. We review the literature (Dermatol Argent 2010;16 Supl 2:50-52).

**Key words:** *rheumatoid arthritis; rheumatoid vasculitis.*

### Caso clínico

Paciente masculino, de 64 años, con antecedentes de tabaquismo severo (40 cigarrillos/día durante 50 años), tuberculosis pulmonar (TBC) en 2006 (realizó tratamiento completo) y AR diagnosticada un año previo a la consulta, sin control ni tratamiento.

Consultó a nuestro Servicio por lesiones que se ubicaban exclusivamente en polo cefálico y región pectoral de 1 mes de evolución, asociadas a mal estado general y pérdida de peso de 15 kg en 4 meses.

A nivel de cuero cabelludo presentaba una gran placa infiltrada eritematoviolácea, de límites difusos, sobre la que asentaban múltiples ulceraciones de diferentes tamaños que en sectores se agminaban y se cubrían en su mayoría de costras hemáticas y necróticas firmemente adheridas (**Foto 1**). A nivel de frente, cejas, pómulos, región preauricular y V del escote, estas lesiones alternaban con pápulas induradas eritematosas (**Foto 2**).

Completaban el examen físico: hipertrofia parotídea bilateral, adenopatías cervicales y desviación cubital de articulaciones metacarpofalángicas.

Se realizaron los siguientes exámenes complementarios:

- Laboratorio: anemia, eritrosedimentación (ERS) 95 mm/h, factor reumatoideo (FR) 1.257 U/l, consumo de C3 6 mg% y C4 4 mg%, hipergammaglobulinemia policlonal. Resto sin hallazgos patológicos.
- Tomografía (TAC) de cerebro, cuello, tórax, abdomen y pelvis con y sin contraste: aumento homogéneo de ambas

**Fecha de recepción:** 19/2/2010 | **Fecha de aprobación:** 6/5/2010

1. Jefa de Residentes de Dermatología.
2. Médica residente, 1er año Dermatología.
3. Jefe del Servicio de Dermatología.
4. Médico dermatólogo.
5. Médico dermatopatólogo.

Hospital de Infecciosas "J. F. Muñiz". CABA, Rep. Argentina.

### Correspondencia

Dra. María Florencia Olguín. e-mail: floolguin@hotmail.com

glándulas parotídeas, adenopatías cervicales y lesiones secueles de TBC en pulmón derecho.

- Punción de médula ósea (PAMO): características normales.
- Estudio histopatológico de lesiones en frente: epidermis sin alteraciones. En dermis superficial, profunda e hipodermis, densos infiltrados inflamatorios difusos compuestos principalmente por neutrófilos. A nivel de hipodermis se observaba vaso de mediano calibre con necrosis fibrinoide e infiltrado inflamatorio en todo el espesor de la pared vascular y trombo fibrinoleucocitario en su luz (**Fotos 3 y 4**).

Se instauró tratamiento con metilprednisona 1 mg/kg/día. La evolución fue desfavorable, por lo que requirió internación en la Unidad de Cuidados Intensivos, donde falleció por shock séptico.

## Discusión

La vasculitis reumatoidea es una complicación rara de la AR. Aún con baja prevalencia, se observa más frecuentemente que otras vasculitis, como la panarteritis nodosa (PAN) y la granulomatosis de Wegener. Su incidencia anual es menor del 1%.<sup>1-4</sup>

La patogenia de la vasculitis en los pacientes con AR es aún desconocida, aunque la hipótesis actual se inclina a favor de los inmunocomplejos circulantes. De esta manera, el FR contribuye en su desarrollo, mediante la presentación antigénica y la formación de inmunocomplejos que activan el complemento y estimulan la síntesis de citoquinas.<sup>1</sup>

El espectro de lesiones clínicas es muy amplio y varía con el tamaño y la localización de los vasos comprometidos.<sup>4,5</sup> Los vasos más afectados son los de pequeño y mediano calibre,<sup>5</sup> y las manifestaciones cutáneas son las más frecuentes (75-89% de los casos con VR).<sup>4</sup> Puede presentarse clínicamente como púrpura palpable, úlceras, necrosis, placas eritematovioláceas, infartos digitales, gangrena y ampollas hemorrágicas.<sup>1,4</sup> Estas lesiones generalmente se localizan en extremidades y tronco; es sumamente infrecuente su ubicación en polo cefálico,<sup>1,4</sup> como en el caso presentado. Otras de las manifestaciones de la VR son la neuropatía periférica, y con menor frecuencia le siguen hepatoesplenomegalia, pericarditis, arritmia cardíaca, carditis, accidente cerebrovascular y úlceras intestinales.<sup>4</sup>

Ciertos factores se asocian con un incremento en el riesgo de desarrollar vasculitis: presencia de erosiones articulares, nódulos reumatoideos, presencia de



**Foto 1.** En cuero cabelludo, gran placa eritematoviolácea sembrada de úlceras cubiertas por costras firmemente adheridas.



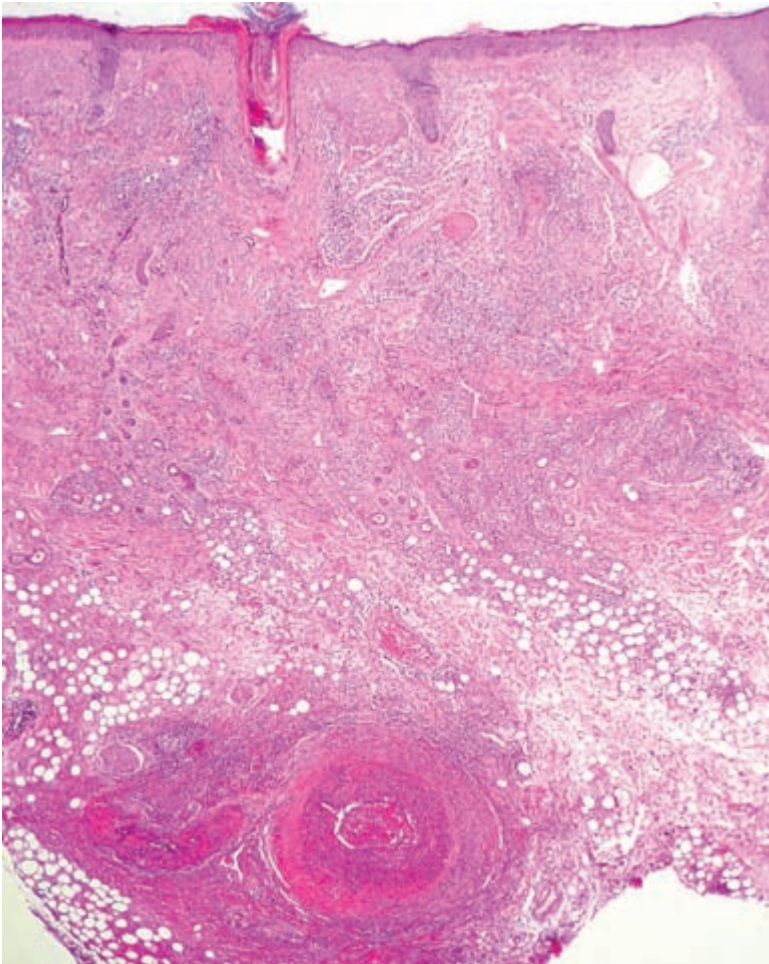
**Foto 2.** En frente, pápulas y placas ulceradas.

otras manifestaciones extraarticulares, sexo masculino y niveles elevados de FR (este último el más importante). En cuanto al sexo, se estima que la VR afecta a 1 de cada 8 hombres y 1 de cada 38 mujeres con AR, y se observa enfermedad más severa en tabaquistas.<sup>4,5</sup>

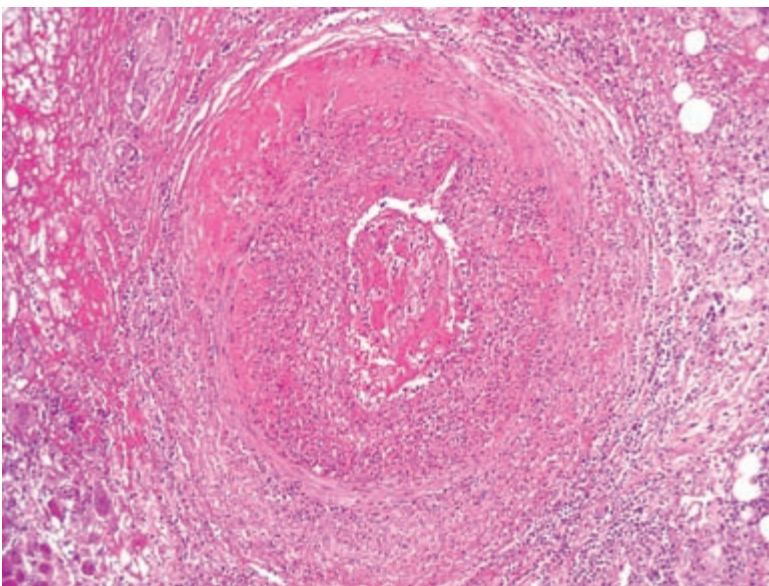
En el caso que presentamos, se encontraron tres de estos factores (sexo, tabaquismo y títulos elevados de FR).

En el laboratorio se puede encontrar: FR positivo, hipocomplementemia, niveles elevados de crioglobulinas, anemia, leucopenia o leucocitosis, trombocitopenia y ERS elevada.<sup>4</sup>

Los hallazgos histopatológicos incluyen: engrosamiento endotelial, necrosis fibrinoide de la pared del vaso, leucocitoclastia, extravasación de hematíes e infiltrados perivasculares de neutrófilos y células mononucleares que pueden invadir la pared vascular.<sup>1,5,6</sup>



**Foto 3.** A nivel de dermis e hipodermis, denso infiltrado inflamatorio.



**Foto 4.** En hipodermis, vaso de mediano calibre con necrosis fibrinoide de la pared y trombo en su luz.

La VR puede ser confundida con una gran variedad de patologías, debido a las múltiples lesiones, tanto cutáneas como extracutáneas, que puede producir.<sup>5</sup> La localización de las lesiones, el mal estado general, la pérdida de peso y el tabaquismo severo nos llevaron a plantear como posibles diagnósticos diferenciales metástasis cutáneas o un síndrome linfoproliferativo.

El tratamiento consiste en el uso de corticoides sistémicos, asociados o no a inmunosupresores. Dentro de éstos, la ciclofosfamida es la más efectiva para la vasculitis sistémica. Otros tratamientos incluyen clorambucilo, metotrexato y ciclosporina.<sup>4</sup>

La presencia de vasculitis reumatoidea augura un pronóstico sombrío:<sup>5</sup> su mortalidad puede alcanzar hasta el 43%, principalmente dentro de los 6 meses de su aparición.<sup>4</sup> El retraso en el diagnóstico, la hipergammaglobulinemia y los niveles elevados de FR son predictores de una evolución desfavorable,<sup>2,4</sup> como ocurrió en el caso del paciente que presentamos.

Las lesiones de vasculitis, aun en localizaciones atípicas, son hallazgos clínicos que debieran despertar sospecha para llegar al diagnóstico en forma precoz y así instaurar un tratamiento adecuado.

## Referencias

1. Flórez A, Suárez Conde I, Sánchez-Aguilar D, Peteiro C, et al. Vasculitis cutánea, neutropenia y fiebre en una paciente con artritis reumatoidea grave. *Actas Dermosifiliogr* 2001; 92:465-469.
2. Sais Puigdemont G, Vidaller Palacín A, Bigatá Viscasillas X. Vasculitis asociadas a enfermedades del tejido conectivo. *Piel* 2003;18:127-135.
3. Ergun T, Inanc N, Tuney D, Kotiloglu EK, et al. Skin manifestations of rheumatoid arthritis: a study of 215 Turkish patients. *Int J Dermatol* 2008;47:894-902.
4. Sayah A, English III JC. Rheumatoid arthritis: A review of the cutaneous manifestations. *J Am Acad Dermatol* 2005;53:191-209.
5. Haverstock CL, Jorizzo JL. Artritis reumatoidea, fiebre reumática y gota. En: Fitzpatrick TB, et al. *Dermatología en Medicina General*. Panamericana, Buenos Aires, 2009:1569-1577.
6. Jorizzo J. Artritis reumatoidea y la piel. Ponencia en el 55ª Meeting Anual de la Academia Americana de Dermatología, San Francisco. EE.UU., 23 de marzo de 1997. *Act Terap Dermatol* 1997;20:395-400.