

La sospecha clínica de la enfermedad de Fabry, cuando las lesiones asientan en localizaciones menos típicas, es más difícil pero no debería pasar desapercibida. Aunque los síntomas propios de la enfermedad suelen iniciarse a partir de la primera década de la vida con acroparestesias, angioqueratomas, intolerancia al ejercicio, alteraciones oculares y gastrointestinales, las principales complicaciones se presentan en los adultos jóvenes cuando se desarrollan signos y síntomas renales, cardíacos y cerebrovasculares. Por tanto, y teniendo en cuenta que la enfermedad dispone de tratamiento específico que puede impedir el desarrollo de las complicaciones graves e irreversibles, es importante realizar un diagnóstico precoz que, en muchas ocasiones, podrá hacerse a partir de los angioqueratomas. En este sentido, el papel del dermatólogo puede ser fundamental.

El tratamiento enzimático sustitutivo (agalsidasa alfa) es el único tratamiento específico para la enfermedad y se ha demostrado que estabiliza la función renal y reduce la hipertrofia del ventrículo izquierdo⁸⁻¹⁰. En nuestra experiencia, el tratamiento sustitutivo no modificó ninguna de las manifestaciones cutáneas presentes antes de iniciarlo.

En conclusión, la observación de angioqueratomas, sea cual sea su localización y extensión, debe alertar al dermatólogo y obliga a poner en marcha las exploraciones complementarias pertinentes, ya que pueden permitir el diagnóstico de una enfermedad grave y potencialmente tratable. Asimismo, en los casos de nuevo diagnóstico, es importante estudiar a los familiares jóvenes para detectar una sintomatología que, en ocasiones, pasa desapercibida o se diagnostica de forma errónea.

Bibliografía

- Martínez-Menchón T, Nagore E, Pérez-Ferriols A, Febrer I, Mahiques L, Fortea-Baixa JM. Diagnóstico y tratamiento enzimático sustitutivo de la enfermedad de Fabry. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:436-9.
- MacDermott KD, Holmes A, Miners AH. Anderson-Fabry disease: clinical manifestations and impact of disease in a cohort of 98 hemizygous males. *J Med Genet.* 2001;38:750-60.
- Orteu CH, Jansen T, Lidove O, Jausaud R, Hughes DA, Pintos-Morell G, et al. Fabry disease and the skin: data from FOS, the

- Fabry outcome survey. *Br J Dermatol.* 2007;157:331-7.
- Ferrando FJ, Tomás L, Marquina A. Lesiones cutáneas rojo-violáceas y lineales en extremidad superior. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;9:403-4.
 - Kanitakis J, Allombert C, Doebelin B, Deroo-Berger MC, Grande S, Blanc S, et al. Fucosidosis with angiokeratoma. Immunohistochemical and electronmicroscopic study of a new case and literature review. *J Cutan Pathol.* 2005;32:506-11.
 - Vargas-Díez E, Chabás A, Coll MJ, Sánchez-Pérez J, García-Díez A, Fernández-Herrera JM. Angiokeratoma corporis diffusum in a Spanish patient with aspartylglucosaminuria. *Br J Dermatol.* 2002;147:760-4.
 - Barba-Romero MA, Rivera-Gallego A, Pintos-Morell G, Spanish FOS-Study Group. Fabry disease in Spain: Description of Spanish patients and a comparison with other European countries using data from the Fabry Outcome Survey (FOS). *Int J Clin Pract.* 2011;65:903-10.
 - Schiffmann R, Martin RA, Reimschisel T, Johnson K, Castaneda V, Lien YH, et al. Four-year prospective clinical trial of agalsidase alfa in children with Fabry disease. *J Pediatr.* 2010;156: 832-7.
 - Pintos-Morell G, Beck M. Fabry disease in children and the effects of enzyme replacement treatment. *Eur J Pediatr.* 2009;168:1355-63.
 - Thurberg BL, Randolph Byers H, Granter SR, Phelps RG, Gordon RE, O'Callaghan M. Monitoring the 3-year efficacy of enzyme replacement therapy in Fabry disease by repeated skin biopsies. *J Invest Dermatol.* 2004;122:900-8.

R.M. Guinovart^{a,*}, I. Bielsa^a, G. Pintos-Morell^b
y C. Ferrándiz^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

^b Servicio de Pediatría, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Universitat Autònoma de Barcelona, Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rosa_guinovart@hotmail.com
(R.M. Guinovart).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.03.014>

Arteritis macular: ¿en el espectro de la poliarteritis nudosa cutánea?

Macular Arteritis: A Pole of the Spectrum of Cutaneous Polyarteritis Nodosa?

Sr. Director:

La arteritis macular (AM) es una entidad descrita por primera vez en el año 2003 por Fein et al.¹, con menos de 15 casos recogidos en la literatura hasta la fecha. Se observa sobre todo en las mujeres, con una media de edad de 40 años². Suele debutar con lesiones maculares, pigmentadas, vagamente ovaladas, en los miembros inferiores.

Su rasgo definitorio es la microscopia, que traduce una vasculitis linfocitaria que afecta de forma selectiva a las arteriolas de la unión dermo-hipodérmica. Induce hinchazón del endotelio, estrechamiento de la luz y, en ocasiones, un agregado concéntrico de fibrina que justifica el término «arteritis linfocítica trombofílica» con el que también se identifica esta entidad en la literatura¹⁻³. En los estudios de laboratorio se identifican anticuerpos antinucleares en el 30% de los pacientes y anticuerpos anticardiolipina hasta en el 60% de los mismos, sin aparente correlación con otras manifestaciones del síndrome antifosfolípido^{2,3}.

Presentamos el caso de una paciente de 61 años, sin antecedentes de interés, con un cuadro clínico de 3 años de evolución consistente en la aparición gradual de mácu-

las pigmentadas de límites poco precisos en ambos muslos (fig. 1). En la biopsia se observó una vasculitis linfocitaria selectiva de las arteriolas dermo-hipodérmicas (fig. 2), con manguitos linfocitarios muy llamativos, junto con una marcada hinchazón endotelial y estrechamiento de la luz vascular, en la que se observaba un agregado concéntrico de fibrina (fig. 3). Se solicitaron unos análisis que incluyeron estudio de coagulación completa, panel de autoinmunidad, serología de virus hepatotropos, virus de la inmunodeficiencia humana y sífilis, velocidad de sedimentación globular, anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos y proteinograma, que fueron normales o negativos. Con estos datos se diagnosticó de arteritis macular y, sin tratamiento, se observó una estabilidad o discreta atenuación de las lesiones durante los meses del verano, así como la ausencia de otras manifestaciones cutáneas o sistémicas tras un año de seguimiento.

Se ha apuntado que la AM podría considerarse como una forma menor del síndrome antifosfolípido, aunque solo comparte con él la ocasional elevación discreta de los anticuerpos anticardiolipina, ya que no presenta la clínica de trombofilia ni el sustrato de vasculopatía trombótica característicos³; parece que la elevación de estos anticuerpos es un hallazgo relacionado con el insulto vascular, aunque también se han encontrado en el 7% de pacientes sanos o tras infecciones^{1,3}.

Otras entidades que pudieran relacionarse son las vasculitis linfocíticas y trombofílicas con implicaciones sistémicas, como el síndrome de Degos, livedo vasculitis o el síndrome de Sneddon^{2,3}, pero ninguno de los casos descritos de AM desarrolló manifestaciones extracutáneas y las lesiones observadas en esta entidad nada tienen que ver con lesiones livedoides o atróficas aporcelanadas propias de las 2 primeras. El anillo de fibrina, observado en la microscopia de la AM, parece ser un fenómeno focal³ y en absoluto tiene que ver con la trombosis intensa y multisistémica observada en el síndrome de Degos o el síndrome de Sneddon.

El diagnóstico diferencial con la poliarteritis nudosa (PAN) cutánea es el más complicado; dicha entidad, a pesar de la nomenclatura, no asocia las manifestaciones multisistémicas de la PAN clásica o microscópica, y la afectación, como en el caso descrito, es selectiva de las arteriolas de la zona dermo-hipodérmica³. Existen rasgos diferenciales que sirven para defender la identidad de la AM frente a la PAN, como es la clínica diferencial. La PAN cutánea se presenta en la clínica con livedo reticular, nódulos y ulceraciones. También parece diferente la evolución secuencial de los hallazgos microscópicos en la PAN, con una primera fase rica en polimorfonucleares que evoluciona a un infiltrado linfocitario, así como su tropismo por las bifurcaciones vasculares, la necrosis focal e intensa que puede dar una imagen «en escarapela» y formación de microaneurismas, nada de ello descrito en la AM². Sin embargo, se han descrito casos bajo la denominación de arteritis linfocítica trombofílica, que presentando rasgos clínicos (livedo racemosa) e histológicos (restos de polvo nuclear junto a infiltrado linfocitario, imagen vascular en escarapela) más cercanos a la PAN, muy probablemente se correspondían con una PAN cutánea genuina^{3,4}.

En nuestro caso, la manifestación cutánea con máculas pigmentadas en los muslos, descrita de forma típica en la AM y claramente divergente con respecto a las mani-



Figura 1 Máculas pigmentadas, ovaladas, de bordes poco nítidos y de localización en cara anteromedial de muslos.

festaciones habituales de la PAN, así como la histología, sin fase aguda rica en polimorfonucleares, nos llevan a plantear el diagnóstico de una AM. Sería discutible si esta entidad presenta suficientes rasgos propios como para considerarla independiente de la PAN cutánea, pero dadas las

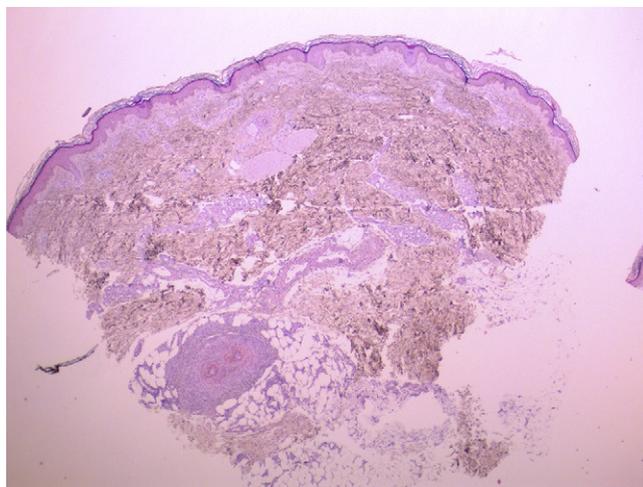


Figura 2 Sin alteraciones en epidermis ni dermis superficial, llamativos manguitos linfocitarios en arteriolas de dermis reticular y zona superficial de hipodermis (hematoxilina-eosina $\times 20$).

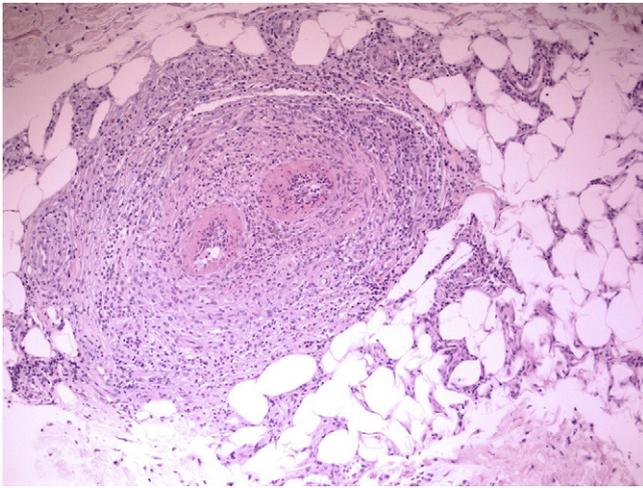


Figura 3 Vasculitis linfocitaria con infiltrado linfocitario perivascular, hinchazón endotelial, estrechamiento luminal y agregado concéntrico de fibrina en la luz (hematoxilina-eosina $\times 100$).

actuales limitaciones en el conocimiento de los mecanismos patogénicos e inmunológicos que subyacen en estas entidades, no podemos descartar que se trate del polo de un espectro⁵ que culmina en la PAN sistémica y donde el tamaño de los inmunocomplejos, el tropismo por endotelio venoso/arterial, la selectividad para piel u otros órganos, el potencial quimiotáctico para distinta celularidad, la persistencia del antígeno (fármacos, virus de las hepatitis C y

B, neoplasias, etc.)⁵ y la capacidad para depurarlo, maticen todo el espectro de manifestaciones posibles.

Bibliografía

1. Fein H, Sheth AP, Mutasim DF. Cutaneous arteritis presenting with hyperpigmented macules: macular arteritis. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:519–22.
2. Saleh Z, Mutasim DF. Macular lymphocytic arteritis: a unique benign cutaneous arteritis, mediated by lymphocytes and appearing as macules. *J Cutan Pathol.* 2009;36:1269–74.
3. Lee JS, Kossard S, McGrath MA. Lymphocytic thrombophilic arteritis. *Arch Dermatol.* 2008;144:1175–82.
4. Gupta S, Mar A, Dowling JP, Cowen P. Lymphocytic thrombophilic arteritis presenting as localized livedo racemosa. *Australas J Dermatol.* 2011;52:52–5.
5. Al-Daraji W, Gregory AN, Carlson JA. "Macular arteritis": A latent form of cutaneous polyarteritis nodosa? *Am J Dermatopathol.* 2008;30:145–9.

R. Valverde^{a,*}, C. Garrido^a, V. Leis^a y E. Ruiz-Bravo^b

^a *Sección de Dermatología, Hospital Universitario Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España*

^b *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ricardo.valverdega@salud.madrid.org (R. Valverde).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.03.015>