

5. Wortsman X. Sonography of the nail. En: Wortsman X, Jemec GBE, editores. *Dermatologic ultrasound with clinical and histologic correlations*. 1st edition NY: Springer; 2013. p. 419–76.
6. Zaballos P, Rodero J, Serrano P, Cuellar F, Guionnet N, Vives JM. Pyogenic granuloma clinically and dermoscopically mimicking pigmented melanoma. *Dermatol Online J*. 2009;15:10.
7. Rigby HS, Briggs JC. Subungual melanoma: A clinicopathological study of 24 cases. *Br J Plast Surg*. 1992;45:275–8.
8. Sbano P, Nami N, Grimaldi L, Rubegni P. True amelanotic melanoma: The great masquerader. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2010;63:e307–8.
9. Harrington P, O'Kelly A, Trail IA, Freemont AJ. Amelanotic subungual melanoma mimicking pyogenic granuloma in the hand. *J R Coll Surg Edinb*. 2002;47:638–40.
10. Cochran AM, Buchanan PJ, Bueno RA Jr, Neumeister MW. Subungual melanoma: A review of current treatment. *Plast Reconstr Surg*. 2014;134:259–73.

M. Silva-Feistner^{a,*}, E. Ortiz^a, S. Alvarez-Véliz^a y X. Wortsman^b

^a *Departamento de Dermatología, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile*

^b *IDIEP-Instituto de Investigación y Diagnóstico por Imágenes en Piel y Tejidos Blandos, Departamento Dermatología, Universidad de Chile, Santiago, Chile*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: marcos.silva.feistner@gmail.com (M. Silva-Feistner).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.03.008>

0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Panarteritis nudosa con patrón de respuesta inflamatoria sistémica: respuesta a anti-TNF



Polyarteritis Nodosa with a Systemic Inflammatory Response Pattern: Effectiveness of anti-TNF

Sra. Directora:

La panarteritis nudosa (PAN) es una vasculitis de vasos de pequeño y mediano calibre, diferenciándose clásicamente 2 formas. La forma cutánea sería aquella en que la clínica se limita a la piel, pudiendo asociar mialgias, artralgias generalizadas y neuritis en las zonas próximas de afectación cutánea, así como fiebre hasta en un tercio de los casos. La forma sistémica asocia afectación de órganos internos, más frecuentemente renal, hepática o del SNC¹.

Un varón de 50 años consultó en nuestro servicio por un cuadro de aproximadamente 5 años de evolución, caracterizado por brotes de lesiones nodulares, inicialmente aisladas en las piernas, asociados a artralgias generalizadas. En el último año también afectaban a los brazos, con episodios febriles, pérdida de peso, astenia y anorexia. Había estado en seguimiento en otro centro hospitalario, realizándose varias biopsias con resultados inespecíficos (infiltrado neutrofílico en dermis, dermatitis de estasis, y una última de paniculitis de predominio lobulillar). Sin diagnóstico definitivo, recibió tratamiento con diferentes fármacos, sin control de la enfermedad, manteniéndose a lo largo de todo el periodo con corticoides orales, y asociando en diferentes momentos colchicina, azatioprina, metotrexato o ciclosporina. Analíticamente, destacaba una elevación de reactantes de fase aguda (RFA), con elevación de PCR y VSG (llegando en los últimos meses a valores de 120 mm/h). Todo el estudio complementario, incluyendo autoinmunidad (ANA, ENA y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos o ANCA) y serologías (VIH y virus hepatotropos), fue normal.

Cuando el paciente acudió por primera vez a nuestro centro presentaba, principalmente en los miembros inferiores y

en menor medida en los superiores, placas eritematosas con descamación periférica y lesiones nodulares en el interior de estas. También mostraba edema en el dorso del pie y el tobillo izquierdos (fig. 1a-c). Se realizó una biopsia compatible con paniculitis septal (fig. 1d).

Coincidiendo con el descenso de la dosis de prednisona, el paciente tuvo un nuevo brote, con placas purpúricas que se extendían centrífugamente en las mismas localizaciones que los brotes previos, dolor, edema bimalleolar y fiebre.

Una nueva biopsia reveló un infiltrado neutrofílico en vasos de mediano y pequeño calibre, con necrosis fibrinoide, asociado a un infiltrado moderado eosinofílico (fig. 2 a y 2b). Con todo ello se llegó al diagnóstico de PAN. Dada la ausencia de afectación orgánica, a pesar de la llamativa elevación de RFA, y la importante afectación del estado general, se encuadraría como una forma de PAN cutánea, con un patrón de respuesta inflamatoria sistémica asociado.

Tras aumentar la dosis de prednisona a 1 mg/kg/día, y el control del brote agudo, se inició tratamiento con ciclofosfamida e inmunoglobulinas. A pesar de ello no se logró disminuir la dosis de corticoides sin nuevos empeoramientos. Por ello, se inició tratamiento con infliximab a dosis de 5 mg/kg, presentando muy buena respuesta desde la primera infusión, con una completa normalización de los parámetros analíticos. La dosis de corticoides se disminuyó progresivamente hasta su suspensión, sin presentar nuevos brotes de lesiones en un año de seguimiento, salvo livedo residual (fig. 2c), manteniéndose tratamiento con infliximab cada 8 semanas.

La clínica típica de la PAN cutánea se caracteriza por brotes de lesiones nodulares, dolorosas, que van dejando una livedo¹. En las primeras series de 1974² se describía como característica típica de esta la presencia de un patrón en «estallido de estrellas», clínica que recuerda mucho a la de nuestro paciente, no encontrando descripciones similares en la literatura reciente.

Histológicamente, la presencia de una paniculitis focal alrededor de la arteria afecta es característica. Sin embargo, si el infiltrado inflamatorio es muy intenso, puede aparecer una paniculitis tan intensa que enmascare la vasculitis¹.

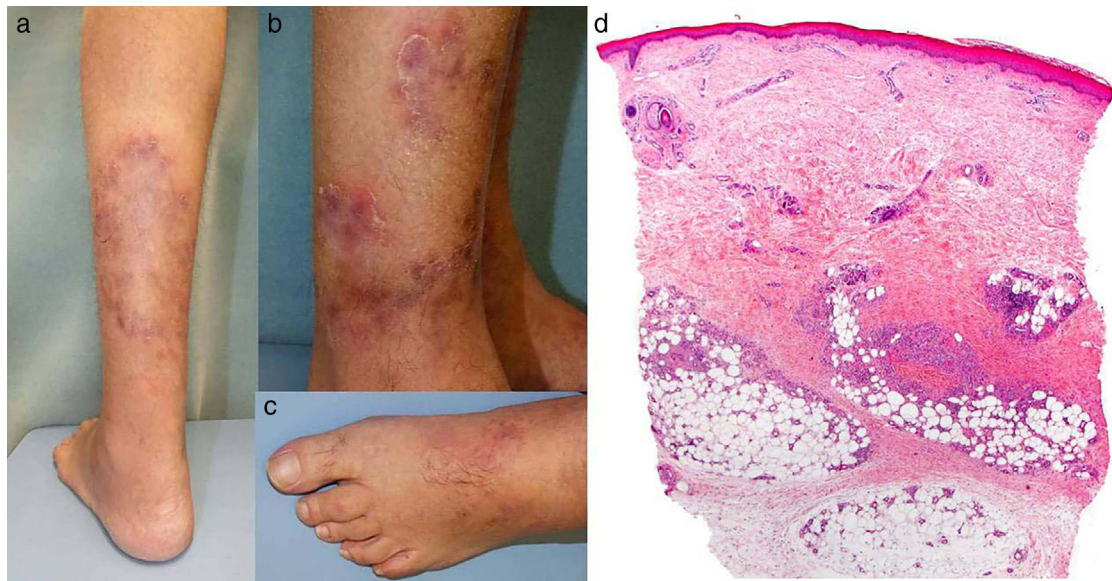


Figura 1 (a) Placas eritematosas con descamación periférica y nódulos en su interior. (b) Detalle donde se observa la hiperpigmentación residual. (c) Edema en el dorso del pie izquierdo. (d) Biopsia cutánea, donde se observa una epidermis y dermis normales, con lesiones centradas en el tejido celular subcutáneo. Infiltrado inflamatorio a nivel de los septos (hematoxilina-eosina, $\times 4$).

Basado en las características clínicas, analíticas y evolutivas, se han descrito 3 grupos de PAN cutánea: la clase I, donde la clínica cutánea se asocia a RFA levemente elevados; la clase II, donde se añaden síntomas constitucionales,

con fiebre y RFA muy elevados; y la clase III, donde la forma cutánea progresaría hacia formas sistémicas de la enfermedad³. Encuadraríamos a nuestro paciente dentro del segundo tipo.

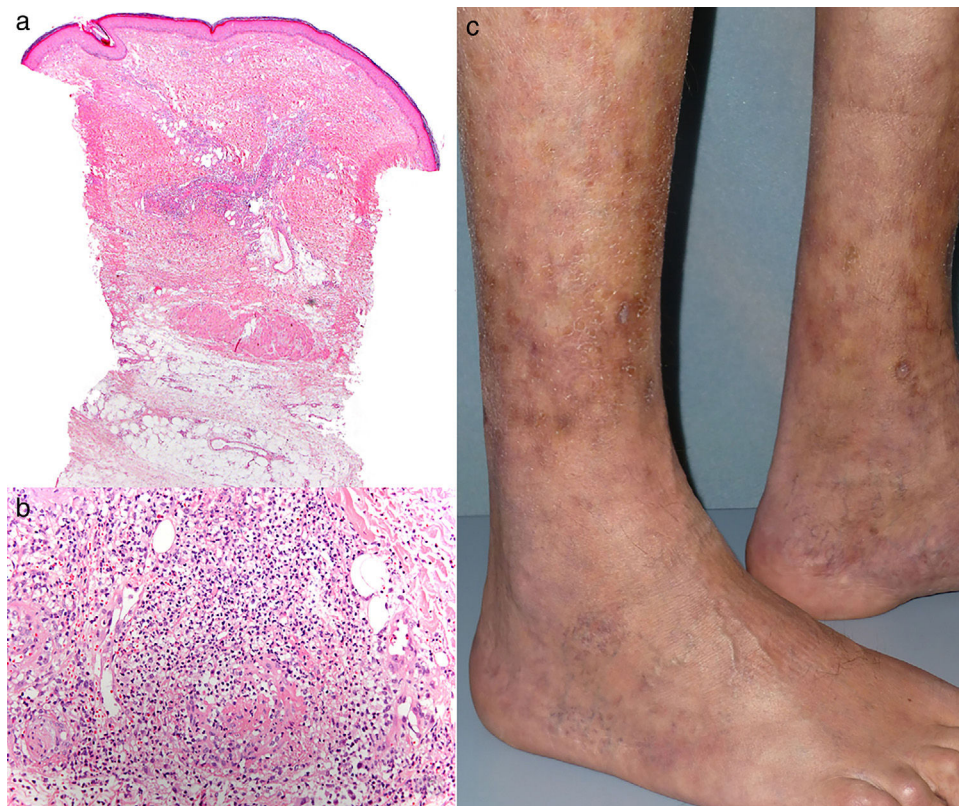


Figura 2 (a) Epidermis normal, con lesiones centradas en la dermis y el tejido celular subcutáneo (hematoxilina-eosina, $\times 4$). (b) Necrosis fibrinoide e infiltrado neutrofílico en los vasos de mediano calibre acompañado de infiltrado eosinofílico (hematoxilina-eosina, $\times 20$). (c) Livedo residual en las piernas, tras inicio de tratamiento con infliximab.

Tabla 1 Tratamiento con anti-TNF alfa en panarteritis nudosa cutánea

Paciente	Autor, año y referencia	Edad (años)	Sexo	Tratamientos previos	Duración de tratamientos previos (meses)	Anti-TNF alfa (dosis)	Tratamiento inmunosupresor concomitante	Seguimiento (meses)	Evolución/eventos adversos
1	García-Porrua y Gonzalez-Gay ⁵ , 2003	47	Varón	Indometacina, SSZ, MTX	0	IFX (5 mg/kg)	MTX 15 mg/sem	18	Resolución/ninguno
2	Vega Gutiérrez et al. ⁶ , 2007	14	Mujer	CO	ND	IFX (5 mg/kg)	No	ND	Resolución/ninguno
3	Bansal y Houghton ⁷ , 2010	7	Mujer	CO, CY MTX, IVIG	14	IFX (5 mg/kg primera dosis, y después 10 mg/kg cada 4 semanas)	CO, MTX	8	Sin respuesta (dependencia de corticosteroides). Respuesta a RTX y CY
4	Zoshima et al. ⁸ , 2013	66	Mujer	CO, MTX, CSA, TAC, CY, AZA, colchicina, RP, PPDF Lamivudina, adefovir	156	ETN (25 mg/sem)	CO	8	Resolución/ninguno
5	Campanilho-Marques et al. ⁹ , 2014	13	Varón	CO, MTX, CY, RTX	13	IFX (5 mg/kg)	No	12	Resolución/ninguno
6	Valor et al. ¹⁰ , 2014	7	Varón	CO, CY	3,5	ETN (25 mg/sem)	No	84	Resolución/ninguno

AZA: azatioprina; CO: corticoterapia oral; CSA: ciclosporina; CY: ciclofosfamida; ETN: etanercept; IFX: infliximab; IVIG: inmunoglobulina intravenosa; MTX: metotrexato; ND: no disponible; PPDF: plasmaféresis de doble filtración; RP: recambio plasmático; RTX: rituximab; SSZ: sulfasalazina; TAC: tacrolimus.

Aquellos pacientes con formas cutáneas de PAN con un aumento marcado de RFA se asocian más frecuentemente a placas inflamatorias y edema de piernas. Considerando esta asociación como una forma más grave de la enfermedad, se ha propuesto un abordaje terapéutico inicial más intenso para evitar la progresión hacia formas sistémicas⁴.

Aunque el uso de anti-TNF en las formas sistémicas no es excepcional, encontramos en la literatura muy pocos casos que requieran dicho tratamiento para controlar las formas cutáneas (tabla 1).

En conclusión, presentamos un caso de PAN cutánea con un patrón de respuesta inflamatoria sistémica, refractaria a tratamientos convencionales. Es fundamental sospechar esta enfermedad en pacientes con placas de extensión centrífuga, con nódulos en su interior, aunque inicialmente la histología no apoye el diagnóstico, sobre todo si asocian una reacción inflamatoria tan intensa que pueda enmascarar la vasculitis. Aquellas PAN cutáneas con RFA muy elevados a menudo van a requerir un manejo similar que las formas sistémicas, siendo el tratamiento con anti-TNF alfa una opción.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Morgan AJ, Schwartz RA. Cutaneous polyarteritis nodosa: A comprehensive review. *Int J Dermatol.* 2010;49:750–6.
- Diaz-Perez JL, Winkelmann RK. Cutaneous periarteritis nodosa. *Arch Dermatol.* 1974;110:407–14.
- Chen KR, Carlson JA. Clinical approach to cutaneous vasculitis. *Am J Clin Dermatol.* 2008;9:71–92.
- Kawakami T, Okudaira A, Okano T, Takeuchi S, Kimura S, Soma Y, et al. Treatment for cutaneous arteritis patients with mononeuritis multiplex and elevated C-reactive protein. *J Dermatol.* 2013;40:955–61.
- García-Porrúa C, González-Gay MA. Successful response to infliximab in a patient with undifferentiated spondyloarthropathy coexisting with polyarteritis nodosa-like cutaneous vasculitis. *Clin Exp Rheumatol.* 2003;21 6 Suppl 32:S138.
- Vega Gutiérrez J, Rodríguez Prieto MA, García Ruiz JM. Successful treatment of childhood cutaneous polyarteritis nodosa with infliximab. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:570–1.
- Bansal NK, Houghton KM. Cutaneous polyarteritis nodosa in childhood: A case report and review of the literature. *Arthritis.* 2010;2010:687547.
- Zoshima T, Matsumura M, Suzuki Y, Kakuchi Y, Mizushima I, Fujii H, et al. A case of refractory cutaneous polyarteritis nodosa in a patient with hepatitis B carrier status successfully treated with tumor necrosis factor alpha blockade. *Mod Rheumatol.* 2013;23:1029–33.
- Campanilho-Marques R, Ramos F, Canhão H, Fonseca JE. Remission induced by infliximab in a childhood polyarteritis nodosa refractory to conventional immunosuppression and rituximab. *Joint Bone Spine.* 2014;81:277–8.
- Valor L, Monteagudo I, de la Torre I, Fernández CG, Montoro M, Longo JL, et al. Young male patient diagnosed with cutaneous polyarteritis nodosa successfully treated with etanercept. *Mod Rheumatol.* 2014;24:688–9.

F. Tous-Romero^{a,*}, E. Rodríguez-Almaraz^b,
J.L. Rodríguez-Peralto^c y C. Postigo-Llorente^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fatimatousro@gmail.com
(F. Tous-Romero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2017.01.021>
0001-7310/

© 2017 AEDV.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Liquen plano palmoplantar: espectro de manifestaciones clínicas en un paciente



Palmoplantar Lichen Planus: The Spectrum of Clinical Manifestations in a Single Patient

Sra. Directora:

Una mujer de 43 años de edad, con antecedentes de obesidad y diabetes gestacional, fue remitida para valoración de unas lesiones pruriginosas en las piernas de 7 años de evolución, con curso fluctuante, y prurito persistente en las palmas. No tomaba fármacos de forma habitual. La exploración física mostró, en la cara anterior de las piernas, 2 placas eritematomarrónáceas hiperqueratósicas de aspecto esponjiforme, de 2-5 cm de diámetro, bien

definidas y rodeadas de un halo violáceo (fig. 1). Además, la paciente presentaba numerosas pápulas hiperqueratósicas puntiformes deprimidas confinadas a las líneas palmares (fig. 2). El examen de la mucosa oral reveló un reticulado blanquecino yugal y un empedrado conformado por pápulas blanquecinas en el dorso lingual. No se hallaron lesiones en la mucosa genital, las uñas o el cuero cabelludo. El estudio histológico de una placa hiperqueratósica de la pierna confirmó la sospecha clínica de liquen plano (LP) hipertrófico, y el de una lesión puntiforme palmar mostró, asimismo, rasgos histológicos típicos de LP. El análisis de sangre, que incluyó hemograma, bioquímica y serologías para VHB, VHC, lúes y VIH, fue normal o negativo.

La paciente consultó posteriormente la aparición de placas blanquecinas hiperqueratósicas maceradas y fisuradas en los pliegues interdigitales de los pies (fig. 3a). A pesar de que los cultivos fúngicos fueron repetidamente negativos, se inició terbinafina oral por alta sospecha clínica