



Revista GICOS
ISSN: 2610-797X
gicosrevista@gmail.com
Universidad de los Andes
Venezuela

Moreno, Raquel; Bustamante, Jennifer; Neira, Jessica
Poliarteritis nodosa. A propósito de un caso
Revista GICOS, vol. 8, núm. 1, 2023, Enero-, pp. 140-152
Universidad de los Andes
Venezuela

- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org



Poliarteritis nodosa. A propósito de un caso

Encephalitis and ischemic stroke by COVID-19 in a healthy adult: case report

MORENO, RAQUEL¹; BUSTAMANTE, JENNIFER²; NEIRA, JESSICA²

¹Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida, Venezuela.

²Universidad de Santander. Bucaramanga, Colombia

Autor de correspondencia

yeyebustamante99@gmail.com

Fecha de envío

06/11/2022

Fecha de aceptación

30/12/2022

Fecha de publicación

13/03/2023

Autores

Moreno, Raquel

Residente de Medicina Interna. Universidad de Los Andes-Mérida-Venezuela

Correo electrónico: rachellmovi16@hotmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0344-0955>

Bustamante, Jennifer

Médico general Universidad de Santander, Bucaramanga, Colombia

Correo electrónico: yeyebustamante99@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4558-2043>

Neira, Jessica

Médico general Universidad de Santander, Bucaramanga, Colombia

Correo electrónico: Jeyneira@hotmail.es

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6213-1263>

Citación:

Moreno, R.; Bustamante, J. y Neira, J. (2023). Poliarteritis nodosa. A propósito de un caso. *GICOS*, 8(1), 140-152

DOI:



RESUMEN

La poliarteritis nodosa es una vasculitis necrotizante de rara presentación que afecta vasos de mediano y pequeño calibre, que puede afectar desde un órgano hasta sistemas del cuerpo humano, por lo tanto, su presentación clínica es variable y su etiología es predominantemente idiopática. Respecto a su diagnóstico, se deben descartar otras patologías y correlacionar la clínica, las imágenes diagnósticas y paraclínicos disponibles, con el fin de brindar una terapia adecuada y oportuna, teniendo en cuenta que la terapia farmacológica ayuda a disminuir el daño y la progresión más no es una cura. Se presenta el caso de un paciente de 46 años con poliarteritis nodosa cutánea rápidamente progresiva que llevó a necrosis de los dedos de las 4 extremidades, se logró estabilizar y detener su progresión mediante el reconocimiento y manejo farmacológico con glucocorticoides y citotóxicos, sin embargo, requirió amputación.

Palabras clave: vasculitis, necrosis, vasos sanguíneos, reumatología, medicina interna, inmunología.

ABSTRACT

Polyarteritis nodosa is a rare necrotizing vasculitis that affects medium and small caliber vessels, which can affect from one organ to systems of the human body, therefore, its clinical presentation is variable and its etiology is predominantly idiopathic; Regarding its diagnosis, other pathologies must be ruled out and the clinic, diagnostic and paraclinical images available must be correlated, in order to provide adequate and timely therapy, taking into account that pharmacological therapy helps to reduce damage and further progression but is not a cure. The case of a 46-year-old patient with rapidly progressive cutaneous polyarteritis nodosa that led to necrosis of the fingers of the 4 extremities is presented. It was possible to stabilize and stop its progression through recognition and pharmacological management with glucocorticoids and cytotoxic drugs, however, it required amputation.

Key words: vasculitis, necrosis, blood vessels, rheumatology, internal medicine, immunology.

INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa (PAN) fue definida por la Conferencia de Consenso de Chapel Hill (CHCC) en el 2012 (Chercoler y Fong, 2017; Vasculitis Foundation, 2022) como: “Inflamación necrotizante de arterias medianas o pequeñas sin glomerulonefritis o vasculitis en arteriolas, capilares o vénulas, y no asociado con Anticuerpos Anticitoplasma de Neutrófilos (ANCA)”. (Jennette, 2013)

La PAN se puede clasificar en:

- PAN cutánea (PANc), descrita por primera vez en 1931 (Micheletti, 2022), compromete principalmente vasos sanguíneos de tamaño pequeño o mediano (Fett, 2022) de dermis profunda y pániculo adiposo, puede presentar síntomas extra cutáneos como mialgias, artralgias, fiebre y astenia ocasionados por la reacción inflamatoria, sin embargo, no son signos de vasculitis sistémica y se presentan de manera más leve (Baron-Baron et al., 2020; Criado et al., 2016; Papachristodoulou et al., 2021). Esta tiene un curso benigno y crónico (Parperis y Rast, 2017; Munera-Campos et al., 2020; Royero et al., 2017).

- PAN sistémica considerada de peor pronóstico por la afectación multiorgánica (Hernandez-Cardona et al.,

2021; Cárdenas et al., 2010) principalmente riñones, articulaciones, tracto gastrointestinal, corazón, hígado, sistema nervioso (Bayazeed et al., 2022; Shiozki et al., 2021) puede afectar cualquier órgano, pero tiene una notable tendencia a no afectar los pulmones. (Merkel, 2022; Kapur y Oswal, 2021)

La PAN es una enfermedad rara, y la PANc es un subconjunto aún más raro, que puede representar aproximadamente el 4% de los casos de PAN. Su incidencia en Colombia oscila entre 0,3 y 8 casos por millón de habitantes. (Baron-Baron et al., 2020; Ochoa et al., 2009; Medina et al., 2022) La incidencia aumenta con la edad, pero es más común en personas entre 45 y 65 años (Vasculitis Foundation, 2022; Medina et al., 2022; Kato et al., 2018), siendo más prevalente la PAN en el sexo masculino, con una relación 1.5:1 respecto al sexo femenino (Merkel, 2022), y la PANc, por lo contrario, parece ser más frecuente en el sexo femenino con una relación 1.7:1 respecto al masculino (Michelitti, 2022).

La vasculitis es una enfermedad autoinmune, cuyo proceso inflamatorio puede iniciarse por una reacción a ciertos medicamentos, vacunas o por una infección bacteriana o viral; se ha asociado con la infección por el virus de la hepatitis B (VHB) (Vasculitis Foundation, 2022; Wang y Tsai, 2021) que generalmente ocurre dentro de los 4 meses posteriores al inicio de la infección (Merkel, 2022), o por el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH) (Royero et al., 2017). Sin embargo, en la mayoría de los casos su etiología es idiopática (Karadag et al., 2018; Kermani et al., 2022). Se caracteriza por una inflamación transmural segmentaria de las arterias musculares, su fisiopatología se ha relacionado con depósitos de inmunocomplejos en las paredes de los vasos sanguíneos (Ordoñez-Parra et al., 2021; Morel et al., 2018). Se ha identificado el depósito de C3 e inmunoglobulina M (IgM) en las paredes de los vasos, al igual que los anticuerpos del complejo IgM anti fosfatidilserina-protrombina, que pueden desempeñar activación del complemento (Michelitti, 2022) liberando citoquinas proinflamatorias, esa inflamación persistente dentro de la pared del vaso, provoca lesión vascular y trombosis (Merkel, 2022; Helfgott y Bhattacharyya, 2022).

Los síntomas producidos son muy heterogéneos, ya que la arteritis puede afectar a un solo órgano o, incluso, en casos graves, provocar un fallo multiorgánico. Debido a las variadas manifestaciones clínicas, suele confundirse con otras vasculitis u otras enfermedades sistémicas (Baron-Baron et al., 2020; Zahoor et al., 2022), dentro de ellas: fiebre, mialgias, pérdida de peso, hipertensión y aquellos relacionados al sistema afectado (dolor abdominal, sangre oculta en heces positiva, angina, elevación de enzimas miocárdicas, hematuria, insuficiencia renal, disfunción neurológica, entre otros) (Hernández-Cardona et al., 2021; Merkel, 2022).

En el contexto de PANc se presentan frecuentemente nódulos subcutáneos dolorosos, livedo reticularis, púrpura, eritema, edema, úlceras, sin embargo, también se acompaña de síntomas generales (Hernández-Cardona et al., 2021; Gaviria et al., 2020; Ross et al., 2017). La afectación progresiva de la piel puede ser grave e incluir infarto y gangrena de los dedos de las manos y los pies, (Hernández-Cardona et al., 2021; Cárdenas et al., 2010; Merkel, 2022) la cual ocurre por la reducción total de la perfusión vascular en la piel (Fett, 2022). La mayoría de la PANc afecta miembros inferiores, seguido de miembros superiores, y es poco común la afectación del tronco (Michelitti, 2022).

El diagnóstico se establece mediante la correlación entre los hallazgos clínicos, histopatológicos, de laboratorio e imágenes, excluyendo otras entidades. (Ordoñez-Parra et al., 2021)

- Criterios Diagnósticos: Fueron establecidos en 1990 por el CHCC y el American College of Rheumatology (CAR) (Baron-Baron et al., 2020). Es clasificado como PAN si están presentes al menos 3 de los 10 criterios (ver tabla 1) (Lighfoot et al., 1990). Estos criterios tienen una sensibilidad y especificidad para el diagnóstico del 82 y 87 por ciento respectivamente. (Merkel, 2022; Naidu et al., 2021)

-Laboratorio: No existen pruebas de laboratorios específicas de diagnóstico de PAN, se realizan de rutina, hemograma, enzimas musculares, estudios de función hepática y renal, serologías de hepatitis B y C, uroanálisis (Merkel, 2022; De Virgilio et al., 2016, Iglesias et al., 1986). La elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG), y proteína C reactiva (PCR) son lo más frecuente, pero no aportan un valor significativo diagnóstico, ni descarta la enfermedad (Michelitti, 2022); es valioso reducir el diagnóstico diferencial por lo que se pueden hacer adicionales (Halabi et al., 2021) como: Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anti-Ro, anticuerpos anti-La, anticuerpos anti ribonucleoproteína (Anti RNP), anticuerpos anti Smith, (Fett, 2022) componentes de complemento (C3 y C4), crioglobulinas, electroforesis en suero y orina, (Helfgott y Bhattacharyya, 2022; Schnappauf et al., 2021). Una manera que se ha evidenciado para diferenciarla de otras vasculitis es mediante el resultado de ANCA séricos negativos. (Chercoles y Fong, 2016; Helfgott y Bhattacharyya, 2022; Zahoor et al., 2022; Gaviria et al., 2020, Naidu et al., 2021)

-Imágenes: Angiorresonancia, Angiotomografía y/o Angiografía en las que se pueden observar dilataciones o estrechamientos de las arterias afectadas (Munera-Campos et al., 2020; Gabsi et al., 2021) como lo es la presencia de micro aneurismas, los cuales son distintivos de la PAN. (Wuelan, 2022)

-Biopsia: se observa vasculitis leucocitoclástica de arterias de mediano calibre, necrosis de las paredes del vaso, asociado a marcada inflamación perilesional (Jennette, 2013; Sociedad Argentina de Reumatología, 2022), la biopsia debe centrarse sobre un nódulo sensible o una lesión purpúrica (Michelitti, 2022). Una vez se confirme por biopsia es importante descartar la afectación de órganos sistémicos.

Tabla 1.*Criterios diagnósticos*

Criterio	Definición
1. <i>Pérdida de peso</i>	>4 kg desde el comienzo de la enfermedad, no relacionado con dietas u otros factores.
2. <i>Livedo reticularis</i>	Patrón moteado reticular sobre la piel de distribución en las extremidades o torso.
3. <i>Dolor testicular</i>	Dolor o sensibilidad de los testículos, no relacionado con infección, trauma u otras causas.
4. <i>Mialgias</i>	Mialgias difusas (excluyendo hombros o caderas) o debilidad de los músculos o dolor en músculos de las piernas.
5. <i>Mono o polineuropatía</i>	Mononeuropatía, mononeuropatía múltiple o polineuropatía
6. <i>PAD > 90 MMHG</i>	Hipertensión con la presión arterial diastólica (PAD) >90mmHg.
7. <i>Aumento nitrógeno ureico o creatinina</i>	Elevación de la urea nitrogenada sérica >40mg/dl o creatinina >1,5mg/dl, no a causa de deshidratación u obstrucción
8. <i>Virus de la hepatitis B</i>	Presencia del antígeno de superficie de la hepatitis B o anticuerpos en suero.
9. <i>Anormalidades arteriográficas</i>	Arteriograma mostrando aneurismas u oclusiones de arterias viscerales, no debido a arteriosclerosis, displasia fibromuscular u otras causas no inflamatorias
10. <i>Biopsia de arterias de pequeño o mediano tamaño con polimorfonucleares</i>	Cambios histológicos mostrando la presencia de granulocitos o granulocitos y leucocitos mononucleares en las paredes arteriales.

Fuente: Chércoles y Fong (2016).

En todos los pacientes con PANc debe estudiarse la probabilidad de compromiso sistémico en el momento del diagnóstico.

El enfoque del tratamiento de la PAN depende de las siguientes variables, que requieren evaluación antes de comenzar la terapia: 1) El nivel de gravedad de la enfermedad. 2) La presencia de PAN cutánea aislada u otra enfermedad aislada de un solo órgano o 3). La presencia o ausencia de hepatitis viral (Merkel, 2022). Debido a los datos limitados disponibles para guiar el tratamiento no se recomienda con confianza ningún protocolo específico por la ausencia de estudios y ensayos prospectivos (Michelitti, 2022).

Para la PAN sistémica se debe iniciar con doble manejo farmacológico, la PAN cutánea puede tratarse leve, pero si presenta casos de necrosis, o isquemia tisular debe ser tratada de manera similar a la PAN sistémica; (Gaviria et al., 2020; Ribí et al., 2010; Terrier et al., 2020). Como primera línea de tratamiento están los glucocorticoides (Wuelan, 2022), encargados del control del proceso inflamatorio. En casos leves o bien localizados se inicia con dosis bajas a medias de prednisona o prednisolona, sin embargo, cuando la gravedad aumenta se puede llegar a utilizar dosis elevadas de metilprednisolona endovenosa, además se ha visto la importancia de un tratamiento conjugado con citotóxicos inmunosupresores (también conocidos como

fármacos antirreumáticos, modificadores de la enfermedad) (Papachristodoulou et al., 2021), de los fármacos más utilizados se encuentra la ciclofosfamida, azatioprina (Puechal et al., 2017) y el metotrexate: se utilizan por un periodo de 3-6 meses mínimo (Chercoles y Fong, 2016; Baron-Baron et al., 2020; Papachristodoulou et al., 2021; Collins et al., 2017). Estos dos últimos se prefieren para el mantenimiento de la remisión o pueden ser usados en pacientes con enfermedad resistente. Como otras opciones el Rituximab o micofenolato, son adecuados para pacientes sin infección por VHB (Merkel, 2022) o también el Infliximab, que demostró su eficacia en un paciente que, pese a recibir los tratamientos previamente ya mencionados no presentaba mejoría de la enfermedad, hasta que con esta alternativa recibió una mejoría drástica, (Matsuo et al., 2017) o tocilizumad un inhibidor de la interleucina-6 (Boistault et al., 2021). Para el manejo del dolor que no mejoró con medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINES), se sugiere el uso de la colchicina (a dosis de 0.6 mg dos veces al día), o la dapsona (50 a 150 mg por día), producen mayor mejoría con los nódulos subcutáneos dolorosos (Michelitti, 2022; Bettuzzi et al., 2022). En el caso de los pacientes con PAN asociada al virus de la hepatitis el tratamiento se enfoca principalmente en el inicio de la terapia antiviral (Merkel, 2022).

La PAN no tratada tiene un mal pronóstico con un 13% de supervivencia a los 5 años, la supervivencia a 5 años con tratamiento es aproximadamente del 80%. La PAN grave tiene una mortalidad del 40% a los 5 años (Chung et al., 2021).

El French Vasculitis Study Group (FVSG) ha establecido una gran cohorte longitudinal bien caracterizada de pacientes con PAN y ha publicado una serie completa de estudios sobre la evolución natural y el tratamiento de este trastorno. Usando técnicas analíticas de regresión, este grupo obtuvo la “Puntuación de cinco factores” (FFS) en 1996 como una herramienta de pronóstico simple para que los médicos puedan utilizar al evaluar pacientes con diversas formas de vasculitis, incluida la PAN. La FFS se revisó en 2011 en base a datos adicionales y para PAN ahora solo incluye cuatro factores asociados con una mayor mortalidad (tabla 2). El manejo farmacológico de esta patología debe estar orientado en función de la presencia o ausencia de FFS: PAN con FFS=0 indicación de manejo solo con corticosteroides, FFS>1 manejo con corticosteroides e inmunosupresores (Terrier et al., 2020).

Tabla 2.

Factores de mal pronóstico (FFS)

I	Edad > 65 años
II	Presencia de síntomas cardíacos
III	Compromiso gastrointestinal
IV	Insuficiencia renal (creatinina plasmática >1.7 mg/dl) [150 micromol/L]

La FFS se basa en la mortalidad y no está diseñada para predecir la recaída o la morbilidad a largo plazo. (Merkel, 2022) La PANc genera una morbilidad significativa debido a los nódulos cutáneos dolorosos, ulceraciones, infartos digitales y necrosis. (Michelitti, 2022, Munera-Campos et al., 2020)

Como diagnósticos diferenciales se pueden considerar la paniculitis, la poliangeítis microscópica, la granulomatosis con poliangeítis, la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Churg-Strauss), la vasculitis crioglobulinémica (Michelitti, 2022) y la vasculitis reumatoide (Wuelan, 2022). Los niveles bajos de

complemento sérico, especialmente los bajos de C4, pueden estar presentes en la crioglobulinemia mixta y el lupus eritematoso sistémico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 46 años procedente de Ejido, Mérida-Venezuela con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 no controlado, mecánico de profesión; quien refiere que el día 21 de enero del 2022 manipuló 4 productos insecticidas: corsario, pirineo, potasio y calciboro. Posterior a esto, presentó malestar general, dolor óseo y dolor testicular leve, no irradiado; dos días después aparecen lesiones eritematosas, sobre elevadas, no pruriginosas, no dolorosas desde las piernas hasta los pies y edema en miembro inferior izquierdo (Figura 1) acude a centro ambulatorio donde le administran corticoide intramuscular con mejoría de los síntomas, paraclínicos realizados (hemograma y uroanálisis) dentro de límites normales, dan egreso.

Figura 1.

Lesiones iniciales



El 28/01/22 presenta en dedos índice y anular de ambas manos fenómeno de raynaud asociado a dolor tipo urente, continuo, incapacitante, con posterior adquisición de tonalidad oscura en las uñas de los miembros superiores (Figura 2), por lo cual, acude nuevamente a centro ambulatorio donde le administran nuevamente corticoide, realizan tiempos de coagulación, sin alteraciones. Dada la persistencia de la sintomatología, lo remiten al Hospital Universitario de Los Andes (IAHULA), donde ingresa el 01/02/22, se realiza hemograma, azoados, transaminasas y bilirrubinas con resultados normales a excepción de una glicemia central elevada (204 miligramos/decilitro); fue valorado por el equipo de toxicología descartando relación del cuadro clínico con la manipulación de los insecticidas.

Figura 2.

Fenómeno de Raynaud



Durante su estancia hospitalaria presenta crisis de dolor urente que sólo cede con la sumersión de las manos en agua fría, se considera el diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica. Se realizan imágenes diagnósticas: Ecografía Doppler de miembros superiores e inferiores con reporte de arteriopatía obstructiva de ambas

cubitales y flujo monofásico de las arterias interóseas de los dedos de los pies respectivamente. El Departamento de cirugía vascular indica inicio de nifedipina 10 miligramos (mg) al día, pentoxifilina 400 mg cada 12 horas, enoxaparina 40 mg cada 12 horas, metilprednisolona 1000 mg cada día por 3 días, luego prednisona 85 mg cada día, el equipo interdisciplinario no considera sea candidato a tratamiento quirúrgico. Adicionalmente, se solicitan Anticuerpos antinucleares (ANAS), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCAS), antígeno de superficie para hepatitis B y hepatitis C, con resultados negativos.

El 12/02/22 inician cambios de coloración violácea en miembros inferiores con progresión hasta la necrosis, valorado por ortopedia quien indica amputación transfalangica proximal de dedos índice, medio, anular y meñique de ambas manos y amputación de I y II dedos del pie derecho y I, III y V del pie izquierdo (Figura 3, 4, 5). Valorado por el equipo de reumatología quien considera cuadro clínico sugestivo de poliarteritis nodosa indicando mantener anticoagulado y adiciona al manejo ciclofosfamida 1 ampolla cada mes por 6 meses.

Figura 3.

Necrosis falanges distales mano izquierda

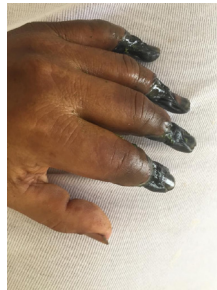


Figura 4.

Necrosis Falanges mano derecha



Figura 5.

Necrosis primer dedo pie derecho



DISCUSIÓN

La PAN es una enfermedad de presentación infrecuente, se presenta el caso de un paciente de sexo masculino

en la cuarta década de la vida, características que predominan según la literatura en esta patología; quien se presenta con síntomas generales inespecíficos, asociados a lesiones cutáneas, con posterior empeoramiento de estos hallazgos cutáneos.

Inicialmente se consideró una intoxicación por antecedentes de exposición reciente a insecticidas, se realizaron paraclínicos para evaluar compromiso renal, hepático, sanguíneo, sin embargo, estos se encontraban dentro de límites normales, además fue valorado por el equipo de toxicología, quien descartó la posibilidad de dicho diagnóstico.

Con el avance y predominio de los síntomas cutáneos se sospechó de una vasculitis, lo que obligó a la realización de paraclínicos e imágenes ampliados (serología para hepatitis B,C, ANCAS Y ANAS, ecografía doppler) siendo el único hallazgo positivo la obstrucción arterial en el doppler realizado, sin embargo, el resultado negativo de los ANCA nos permitió diferenciarla de otros tipos de vasculitis, instaurándose como diagnóstico presuntivo la PAN, para la cual se inició de manera inmediata manejo con citotóxico y glucocorticoides por la rápida progresión del caso.

Por el predominio de afectación cutánea se consideró PANc, no obstante, no se pudo confirmar el diagnóstico mediante una biopsia; además, nuestro paciente no se beneficiaría de biopsia de sus dedos infartados, ya que es de bajo rendimiento por ser una manifestación de la obstrucción total del vaso subyacente. (5) Cabe resaltar que el paciente presentaba 4 criterios de los establecidos por la American College of Rheumatology para el diagnóstico; la isquemia en las extremidades es una presentación y complicación infrecuente que se evidenció en este paciente, a pesar de ello, con el inicio del tratamiento (corticoides y ciclofosfamida) (Chung et al., 2021) como lo sugiere la mayoría de la literatura, se constató una evolución favorable.

El diagnóstico de PAN puede ser realmente un desafío debido a la gran cantidad de síntomas inespecíficos como el malestar general, pérdida de peso, presencia de síntomas constitucionales, por lo que debe ser guiado por clínica, pruebas de laboratorio, pruebas neurofisiológicas e imágenes. (Li y Lao, 2021)

Es importante que todo paciente con PANc, sea evaluado y monitoreado debido a que también puede ser indicador de vasculitis sistémica (Fett, 2022), por la inespecificidad de los síntomas, aunque la progresión a PAN sistémica es rara, no es imposible. (Michelitti, 2022; Merkel, 2022)

Actualmente no hay una cura para la PAN, el tratamiento consiste en ayudar a lograr una remisión, disminuir la respuesta inflamatoria y el daño, el pronóstico dependerá de la gravedad de los órganos afectados; aunque la PCR no es sensible, ni específica para esta enfermedad, se ha observado que valores muy elevados de esta, sugieren alta probabilidad de recaída (Kato et al., 2018). Es importante la realización de seguimiento a estos pacientes, por lo ya mencionado previamente, existe posibilidad de avanzar a PAN sistémica (Vasculitis Foundation, 2022).

CONCLUSIÓN

La PAN es una vasculitis con una baja incidencia, de predominio en el sexo masculino y en la cuarta y sexta década de la vida, considerada una enfermedad autoinmune que puede ser desencadenada por múltiples etiologías.

La PANc es una variante infrecuente dentro de las vasculitis de vasos medianos de la piel, caracterizada por un curso leve y crónico, por lo tanto, la necrosis de las extremidades es una presentación y complicación inhabitual evidenciada en nuestro caso, con una alta morbilidad, la sospecha y el inicio de un manejo oportuno pueden mejorar el pronóstico, con la remisión de esta como en el presente caso, sin embargo, es una enfermedad que no tiene cura. Es importante establecer un seguimiento a los pacientes con este diagnóstico y manejo para prevenir recaídas futuras.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS

- Barón-Barón, J., Pérez-Chona, C. y Vargas-Rodríguez, L. (2020). Poliarteritis nodosa. *Acta Médica Colombiana*, 45(2). <https://doi.org/10.36104/amc.2020.1388>
- Bayazeed, L., Felimban, A., Alsaïad, A., Alsufiani, F. & Alqanatish, J. (2022). Myocardial Infarction in a 7-Year-Old Girl with Polyarteritis Nodosa. *Hindawi*. <https://doi.org/10.1155/2022/2175676>
- Bettuzzi, T., Jachiet, M., Sbidian, E., Frumholtz, L., Cordoliani, F., Mouthon, L., Chasset, F., Paule, R., Bouaziz, J. D., Guillevin, L., Terrier, B., Aractingi, S., Dupin, N. & Régent, A. (2022). Efficacy and safety of treatments in cutaneous polyarteritis nodosa: A French observational retrospective study. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 86(5), 1035–1041. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.06.872>
- Boistault, M., Lopez, M., Quartier, P., Berbel, L., Carsi, A. & Aeschlimann, F. (2021). A young girl with severe polyarteritis nodosa successfully treated with tocilizumab: a case report, *Pediatric Rheumatology Online Journal*, 19, 168.
- Cárdenas, L., Parsons, A., Sangüeza, O. y Tobón, M. (2010). Poliarteritis nodosa cutánea. *Revista Asociación Colombiana de Dermatología*, 18, 40-42.
- Chércoles, L., y Fong, J. (2016). Algunas especificidades sobre las vasculitis. *MEDISAN*, 20(11). <http://www.medisan.sld.cu/index.php/san/article/view/908>
- Chung, S., Gorelik, M., Langford, C., Maz, M., Abril, A., Guyatt, G., Archer, A., Conn, D., Full, K., Grayson, P., Ibarra, M., Imundo, L., Kim, S., Merkel, P., Rhee, R., Seo, P., Stone, J., Sule, S., Sundel, R., Vitobaldi, O.,... Mustafa, R. (2021). 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Polyarteritis Nodosa. *Arthritis & Rheumatology*, 73(8), 1384–1393. <https://doi.org/10.1002/art.41776>
- Collins, M. & Hadden, R. (2017). The nonsystemic vasculitic neuropathies. *Nature reviews. Neurology*, 13(5), 302–316. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2017.42>
- Criado, P., Marques, G., Morita, T. & de Carvalho, J. (2016). Epidemiological, clinical and laboratory profiles of cutaneous polyarteritis nodosa patients: Report of 22 cases and literature review. *Autoimmunity reviews*, 15(6), 558–563. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2016.02.010>
- De Virgilio, A., Greco, A., Magliulo, G., Gallo, A., Ruoppolo, G., Conte, M., Martellucci, S. & de Vincentiis, M. (2016). Polyarteritis nodosa: A contemporary overview. *Autoimmunity reviews*, 15(6), 564–570. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2016.02.015>
- Fett, N. (2022). *Evaluation of adults with cutaneous lesions of vasculitis*. <https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-adults-with-cutaneous-lesions-of-vasculitis>
- Gabsi, M., Chenik, S., Mahfoudhi, H., Taamallah, K., Hajlaoui, N. & Fehri, W. (2021). Sudden death complicating a coronary arteritis: polyarteritis nodosa (case report). *The Pan African medical journal*, 38, 113. <https://doi.org/10.11604/pamj.2021.38.113.27601>
- Gaviria, A., Patino, W., Ruiz, M., Mejia, A., Ruiz, A., & Marquez, P. (2020). Fluctuating facial edema as a

- rare manifestation of cutaneous polyarteritis nodosa: Case report and review of the literature. *Journal of cutaneous pathology*, 47(11), 1076–1079. <https://doi.org/10.1111/cup.13833>
- Halabi, C., Williams, E., Morshed, R., Caffarelli, M., Anastasiou, C., Tihan, T., Cooke, D., Abba, A., Dowd, C., Shah, V., Chung, S. & Richie, M. (2021). Neurological manifestations of polyarteritis nodosa: a tour of the neuroaxis by case series. *BMC neurology*, 21(1), 205. <https://doi.org/10.1186/s12883-021-02228-2>
- Helfgott, S. & Bhattacharyya, S. (2022) *Clinical manifestations and diagnosis of vasculitic neuropathies*, UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-vasculitic-neuropathies>
- Hernández-Cardona, M.Á., Ramos-Garibay, JA y Valdés-Morales, KL. (2021). Poliarteritis nodosa cutánea: presentación de dos casos y revisión de literatura. *Revista del Centro Dermatológico Pascua*, 30(2), 84-88. doi:10.35366/101178.
- Iglesias, A., Ariza A., Donado de Ariza, M., Chinchilla, A., Egea, E. y Blanco, A. (1986). Panarteritis nodosa variante ulcero-necrótica. *Acta Médica Colombiana*, 291-296.
- Jennette J. (2013). Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Clinical and experimental nephrology*, 17(5), 603–606. <https://doi.org/10.1007/s10157-013-0869-6>
- Kapur, S. y Oswal, J. (2021). Acute pancreatitis as a presenting feature in a child with systemic polyarteritis nodosa. *Indian journal of pathology y microbiology*, 64(Supplement), S180–S181. https://doi.org/10.4103/IJPM.IJPM_804_20.
- Karadag, O., Erden, A., Bilginer, Y., Gopaluni, S., Sari, A., Armagan, B., Ertenli, I., Ozen, S. & Jayne, D. (2018). A retrospective study comparing the phenotype and outcomes of patients with polyarteritis nodosa between UK and Turkish cohorts. *Rheumatology International*, 38(10), 1833–1840. <https://doi.org/10.1007/s00296-018-4122-1>
- Kato, A., Hamada, T., Miyake, T., Morizane, S., Hirai, Y., Yamasaki, O y Iwatsuki, K. (2018). Marcadores clínicos y de laboratorio asociados a la recidiva en la poliarteritis nodosa cutánea. *Dermatología JAMA*, 154(8), 922–926. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2018.1601>
- Kermani, T., Warrington, K. y Dua, A. (2022). Treatment Guidelines in Vasculitis. *Rheumatic diseases clinics of North America*, 48(3), 705–724. <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2022.03.006>
- Li, L. y Lao, Y. (2021). Bacterial-Infection-Associated Polyarteritis Nodosa Presenting as Acute, Rapidly Progressive Multiple Hepatic Artery Aneurysms. *Vascular and endovascular surgery*, 55(3), 295–299. <https://doi.org/10.1177/1538574420968682>
- Lightfoot, R., Michel, B., Bloch, D., Hunder, G., Zvaifler, N., McShane, D., Arend, W., Calabrese, L., Leavitt, R. y Lie, J. (1990). The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarteritis nodosa. *Arthritis and rheumatism*, 33(8), 1088–1093. <https://doi.org/10.1002/art.1780330805>.
- Matsuo, S., Hayashi, K., Morimoto, E., Kato, A., Sada, K., Watanabe, H., Takano-Narazaki, M., Sunahori-Watanabe, K., Kawabata, T. y Wada, J. (2017). The Successful Treatment of Refractory Polyarteritis Nodosa Using Infliximab. *Internal Medicine*, 56(11), 1435–1438. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.56.8235>
- Medina A., Calle M., Eraso-Garnica, R., Peinado-Acevedo J., Vanegas-García A., Jaramillo-Arroyave, D., Muñoz-Vahos, C., Hernández-Zapata, L. (2022). Perfil demográfico y clínico de la poliarteritis nodosa sistémica y cutánea en un grupo de pacientes pediátricos de Medellín, 2010-2019. *Revista Médica de IATREIA*, 35(2). DOI 10.17533/udea.iatreia.122
- Merkel, P. (2022). *Clinical manifestations and diagnosis of polyarteritis nodosa in adults*. <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-polyarteritis-nodosa-in-adults>
- Merkel, P. (2022). *Overview of and approach to the vasculitides in adults*. <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-vasculitis-in-adults>
- Merkel, P. (2022). *Treatment and prognosis of polyarteritis nodosa*. <https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-polyarteritis-nodosa>
- Micheletti, R. (2022). *Cutaneous polyarteritis nodosa*. <https://www.uptodate.com/contents/cutaneous-polyarteritis-nodosa>
- Morel, Z., Melgarejo, P., Franco, M. y Delgadillo, P. (2018) Poliarteritis nodosa sistémica y cutánea en niños. *Revista Paraguaya de reumatología*, 4(2), 52-57. DOI: 10.18004/rpr/2018.04.02.52-57
- Munera-Campos, M., Bielsa, I., Martínez-Morillo, M., Aparicio, G., Olivé, A. & Ferrándiz, C. (2020).

- Manifestations, clinical course and prognostic markers in cutaneous polyarteritis nodosa. *Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. Journal of the German Society of Dermatology*, 18(11), 1250–1259. <https://doi.org/10.1111/ddg.14271>
- Naidu, G., Kopp, C. R., Sharma, V., Singhal, M., Pinto, B., Dhir, V., Nada, R., Minz, R. W., Jain, S. & Sharma, A. (2021). Validation of the provisional seven-item criteria for the diagnosis of polyarteritis nodosa. *Rheumatology international*, 41(9), 1651–1655. <https://doi.org/10.1007/s00296-021-04867-7>
- Ochoa, C., Ramírez, F., Quintana, G., Toro, C., Cañas, C., Osio, L., Cantillo, J., Rondón, F., Díaz, M., Coral, P., Chalem, P., Vásquez, G., Uribe, O., Ramírez, L., Quintana, M., Arana, B., Domínguez, A., Valle, R., Candia, L., Méndez, O., Chalem, M., Restrepo, J., Iglesias-Gamarra, A. (2009). Epidemiología de las vasculitis primarias en Colombia y su relación con lo informado para Latinoamérica. *Revista Colombiana de Reumatología*, 16(3), 248–263. http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232009000300002&lng=en&nylng=en
- Ordóñez-Parra, J., Castellanos-Angarita, A., Casas-Barrera, M., Rondón-Carvajal, J. y Cuéllar-Ríos, I. (2021). Poliarteritis nudosa cutánea: un simulador atípico. Informe de 3 casos y revisión narrativa de la literatura. *Revista Colombiana de Reumatología*. DOI: 10.1016/j.rcreu.2020.12.004
- Papachristodoulou, E., Kakoullis, L., Tiniakou, E. & Parperis, K. (2021). Therapeutic options for cutaneous polyarteritis nodosa: a systematic review. *Rheumatology*, 60(9), 4039–4047. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab402>
- Parperis, K. y Rast, F. (2017). Inner Peace: Cutaneous Polyarteritis Nodosa. *The American journal of medicine*, 130(7), 796–798. <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2017.02.006>
- Puéchal, X., Pagnoux, C., Baron, G., Quémeneur, T., Néel, A., Agard, C., Lifermann, F., Liozon, E., Ruivard, M., Godmer, P., Limal, N., Mékinian, A., Papo, T., Ruppert, A. M., Bourgarit, A., Bienvenu, B., Geffray, L., Saraux, J. L., Diot, E., Crestani, B.,... French Vasculitis Study Group (2017). Adding Azathioprine to Remission-Induction Glucocorticoids for Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis (Churg-Strauss), Microscopic Polyangiitis, or Polyarteritis Nodosa Without Poor Prognosis Factors: A Randomized, Controlled Trial. *Arthritis & Rheumatology*, 69(11), 2175–2186. <https://doi.org/10.1002/art.40205>
- Ribi, C., Cohen, P., Pagnoux, C., Mahr, A., Arène, J., Puéchal, X., Carli, P., Kyndt, X., Le Hello, C., Letellier, P., Cordier, J., Guillevin, L. & French Vasculitis Study Group (2010). Treatment of polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis without poor-prognosis factors: A prospective randomized study of one hundred twenty-four patients. *Arthritis and rheumatism*, 62(4), 1186–1197. <https://doi.org/10.1002/art.27340>
- Ross, K., Contreras, J., Aung-Din, D. & Lien, M. (2017). Asymptomatic cutaneous polyarteritis nodosa: treatment options and therapeutic guidelines. *Cutis*, 100(2), 125–128.
- Royero, D., Aristizábal, C., Dahbar, M., Sehman, A., Allevato, M. & Juárez, M. (2017). Cutaneous polyarteritis nodosa. *Prensa Médica Argentina*, 103(10), 541 - 545.
- Sociedad Argentina de Reumatología (2016). *PAN-poliarteritis nodosa*. https://www.reumatologia.org.ar/enfermedades_reumaticas_detalle.php?IdEnfermedad=44
- Schnappauf, O., Sampaio Moura, N., Aksentijevich, I., Stoffels, M., Ombrello, A., Hoffmann, P., Barron, K., Remmers, E., Herschfield, M., Kelly, S., NISC Comparative Sequencing Program, Cuthbertson, D., Carette, S., Chung, S., Forbess, L., Khalidi, N., Koenig, C., Langford, C., McAlear, C., Monach, P.,... Vasculitis Clinical Research Consortium (2021). Sequence-Based Screening of Patients With Idiopathic Polyarteritis Nodosa, Granulomatosis With Polyangiitis, and Microscopic Polyangiitis for Deleterious Genetic Variants in ADA2. *Arthritis y rheumatology*, 73(3), 512–519. <https://doi.org/10.1002/art.41549>
- Shiozaki, Y., Morita, K., Sawa, S., Saito, S. & Niinami, H. (2021). Coronary artery bypass using bilateral internal thoracic artery grafts in polyarteritis nodosa. *Journal of cardiac surgery*, 36(8), 2979–2981. <https://doi.org/10.1111/jocs.15619>
- Terrier, B., Darbon, R., Durel, C., Hachulla, E., Karras, A., Maillard, H., Papo, T., Puechal, X., Pugno, G., Quemeneur, T., Samson, M., Taille, C., Guillevin, L. & Collaborators (2020). French recommendations for the management of systemic necrotizing vasculitides (polyarteritis nodosa and ANCA-associated vasculitides). *Orphanet journal of rare diseases*, 15(Suppl 2), 351. <https://doi.org/10.1186/s13023-020-01621-3>
- Vasculitis Foundation (12 de marzo del 2022). Poliarteritis nodosa, los fundamentos sobre esta enfermedad. <https://www.vasculitisfoundation.org/education/forms/polyarteritisnodosa/#1545067203080-1bc729a9-8cf7>

- Wang, C. & Tsai, H. W. (2021). Human hepatitis viruses-associated cutaneous and systemic vasculitis. *World journal of gastroenterology*, 27(1), 19–36. <https://doi.org/10.3748/wjg.v27.i1.19>
- Whelan, P. (2022). *Clinical manifestations and diagnosis of rheumatoid vasculitis*. <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-rheumatoid-vasculitis>
- Zahoor, S., Siddique, S. & Mahboob, H. (2022). An unusual presentation of polyarteritis nodosa: A case report. *Reumatología clínica*, 18(2), 124–126. <https://doi.org/10.1016/j.reumae.2020.08.010>