



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Caso clínico

Flebotasias digitales en un caso de poliangeitis microscópica con polineuropatía periférica

Jorge Julio Badía Flores^{a,*} y Federico G. Arévalo Martínez^b

^a Coordinación de Reumatología, Hospital Ángeles Mocol, Ciudad de México, México

^b Servicio de Reumatología, Hospital Ángeles Metropolitano, Ciudad de México, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 13 de abril de 2017

Aceptado el 17 de julio de 2017

On-line el 23 de agosto de 2017

Palabras clave:

Poliangeitis microscópica

Polineuropatía periférica

Flebotasias digitales

R E S U M E N

Paciente masculino de 56 años con poliangeitis microscópica y polineuropatía periférica simétrica de extremidades con p-ANCA positivo, patrón EMG de mononeuritis múltiple y biopsia cutánea con vasculitis inespecífica, quien presentaba flebotasias con plétora y trayectos tortuosos en el dorso de los dedos en ambas manos, paresia e hipoestesia digital en manos y pies con limitación funcional. Mediante la administración de prednisona, azatioprina y pulso de ciclofosfamida, mejoró rápidamente de los síntomas generales pero muy lentamente de la neuropatía. Después de 47 meses de evolución persiste discreta flebotasias digital en manos y ligera hipoestesia en manos y pies, con parámetros de laboratorio normales. La flebotasias, probablemente, fue el resultado de una disautonomía por vasculitis de la vasa nervorum y podría ser un signo a ratificar en casos semejantes.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

Phlebotasias in a finger in a case of microscopic polyangiitis with peripheral polyneuropathy

A B S T R A C T

The patient was a 56-year-old man with microscopic polyangiitis and symmetrical peripheral polyneuropathy of the extremities who was positive for p-ANCA, EMG pattern of mononeuritis multiplex and skin biopsy showing the presence of nonspecific vasculitis. He had phlebotasias with plethora and tortuous vessels on dorsum of the fingers on both hands, paresis and hypoesthesia of fingers and toes with functional limitations. The administration of prednisone, azathioprine and a cyclophosphamide pulse achieved rapid improvement in the general symptoms, but the changes in the neuropathy occurred very slowly. After 47 months of treatment, he had mild phlebotasias in fingers and slight hypoesthesia in hands and feet, with normal laboratory tests. Phlebotasias was probably the result of an autonomic dysfunction due to vasculitis of the vasa nervorum and could be a sign to look for in similar cases.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

Keywords:

Microscopic polyangiitis

Peripheral polyneuropathy

Fingers phlebotasias

Introducción

La poliangeitis microscópica (PAM) afecta con mayor frecuencia al sexo masculino (1,8:1), con inicio entre los 50 y 60 años de edad, con una incidencia anual de 2,6-11,6 casos por millón

de habitantes y una prevalencia de 2-3 casos por 100.000 habitantes. El curso de la enfermedad es crónico, con posibilidad de recidiva. El 43,2% de los casos presentan compromiso neurológico, con distribución de polineuropatía periférica (PNP), distal y simétrica con disestesias y paresias digitales, principalmente en territorios de las ramas terminales de los nervios peroneo y cubital, por vasculitis de la vasa nervorum¹⁻³. Otras manifestaciones frecuentes son: síndrome seudogripal (92%), renales (74%), cutáneas (46%) y pulmonares (45%). El 50-75% de los casos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jbadia32@gmail.com (J.J. Badía Flores).



Figura 1. Flebectasia digital. 2012 (mano izquierda).



Figura 2. Involución de la flebectasia. 2016.

presentan anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, asociados a anti-mieloperoxidasa (MPO), con tinción perinuclear (p-ANCA). Del tratamiento oportuno según la severidad del caso dependerán los resultados, con sobrevida del 70% a los 5 años.

Caso clínico

Paciente masculino de 56 años hospitalizado a fines del 2012 con el diagnóstico de PAM con PNP distal simétrica de extremidades, con serología positiva para p-ANCA (1:160), electromiografía con patrón de mononeuritis múltiple y biopsia de piel con vasculitis inespecífica. A la exploración presentaba flebectasia con plétora y trayectos tortuosos en el dorso de los dedos segundo al cuarto de ambas manos (fig. 1) y parestesia e hipoestesia de dedos de manos y pies con limitación para la prensión y para la marcha. Elevación discreta y transitoria de uremia y albuminuria con eritrocituria. Fue tratado con prednisona, azatioprina y pulso de ciclofosfamida,

con rápida mejoría de los síntomas generales y muy lenta de las manifestaciones de la neuropatía. La flebectasia digital ha sido de curso reversible, siendo mínima después de 47 meses de seguimiento (fig. 2), pero aún persiste una leve hipoestesia digital en manos y pies. Los parámetros de laboratorios son normales, con p-ANCA negativo. Se continúa con dosis de sostén de prednisona y azatioprina.

Discusión

El diagnóstico de PAM fue bien documentado de acuerdo con la clasificación del Consenso de nomenclatura de Chapel Hill del 2012⁴; las manifestaciones neurológicas periféricas motoras y sensitivas fueron relevantes por compromiso de ramas terminales de nervios mediano, cubital y peroneo, bilateral, atribuible a vasculitis necrosante de la vasa nervorum como mecanismo fisiopatológico en la PAM. La flebectasia digital resultó, probablemente, de la disfunción concomitante de la inervación neurovegetativa vasomotora, que involucionó, posteriormente, en forma paralela a la sintomatología neurológica sensitivo-motora. De ratificarse este hallazgo en casos semejantes podría dársele un valor diagnóstico, ya que no se encuentra descrito en las PNP metabólicas, tóxicas, infecciosas, inmunológicas, paraneoplásicas, iatrogénicas, etc., en las cuales se presentan disautonomías, pero a otros niveles y con distintas fisiopatologías⁵⁻⁷.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos del paciente y que otorgó su consentimiento informado.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Wang L, Li J, Qian M, Zheng W, Wu Q, Zhang W, et al. Clinical features of microscopic polyangiitis associated with peripheral neuropathy. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2015;95:2190–3.
2. Cattaneo L, Chierici E, Pavone L, Grasselli C, Manganello P, Buzio C, et al. Peripheral neuropathy in Wegener granulomatosis Churg-Strauss syndrome and microscopic polyangiitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007;78:1119–23.
3. Supplah R, Hadden RDM, Batra R, Arden NK, Collina MP, Quillevin L, et al. Peripheral neuropathy in ANCA-associated vasculitis: Outcomes from the European Vasculitis Study Group trials. *Rheumatology*. 2011;50:2214–22.
4. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*. 2013;65:1–11.
5. Adams D, Cauquil C, Lozeron P. Autonomic peripheral neuropathy. *Presse Med*. 2012;41:1128–36.
6. Dineen J, Freeman R. Autonomic neuropathy. *Semin Neurol*. 2015;35:458–68.
7. Collins MP, Hadden RD. The non-systemic vasculitic neuropathies. *Nat Rev Neurol*. 2017;13:302–16.