

Mononeuritis múltiple vasculítica asociada a vasculopatía livedoide



Vasculitic mononeuritis multiplex associated with livedoid vasculopathy

Sr. Editor:

La vasculopatía livedoide (VL) es una enfermedad cutánea crónica y dolorosa que afecta distalmente los miembros inferiores. Se caracteriza patológicamente por trombosis en arterias de la dermis, sin infiltrados leucocitoclásticos. Clínicamente presenta máculas purpúreas que pueden evolucionar a úlceras y curar desarrollando cicatrices blancas (atrofia blanca)^{1,2}. La VL se ha asociado en algunos pacientes a mononeuritis múltiple (MM) por trombosis de los *vasa nervorum*. Presentamos el primer caso de MM vasculítica asociada a VL.

Varón de 58 años, sin antecedentes de interés, que presentó dolor y pérdida de fuerza y sensibilidad progresivos en ambos pies de 2 meses de evolución, asociados a lesiones eritematosas en el dorso de los mismos. Notaba además, pérdida de sensibilidad en el 4.º y 5.º dedos de la mano derecha. No refería síndrome constitucional y la anamnesis fue negativa para enfermedad sistémica.

En la exploración se apreciaban máculas eritematosas confluentes en los pies, compatibles con livedo racemosa, sin úlceras o atrofia blanca. La fuerza era 3/5 en flexión plantar y 2/5 en dorsiflexión de los pies. Los reflejos rotuliano y aquileo estaban abolidos en el lado izquierdo e hipoactivos en el derecho. Había hipoestesia tactoalgésica por debajo de las rodillas y en el 4.º y 5.º dedos de la mano derecha. El resto de la exploración física fue normal.

Los análisis, incluidos homocisteína, crioglobulinas, anticoagulante lúpico y factor reumatoide, fueron normales. Los anticuerpos antinucleares, antineutrófilos, anti- β 2-microglobulina, anticardiolipina, antigangliósidos y antineuronales fueron negativos, igual que las serologías para sífilis, virus de la hepatitis B y C y VIH. El LCR fue normal, sin bandas oligoclonales. Los estudios para trombofilia hereditaria y neoplasia oculta fueron negativos.

El estudio neurofisiológico demostró latencias distales aumentadas y potenciales evocados motores de baja amplitud en los nervios peroneos y tibiales. No se obtuvieron potenciales evocados sensitivos en los nervios surales. El potencial evocado motor del nervio cubital derecho era de baja amplitud. Los nervios medianos y el cubital izquierdo eran normales.

La biopsia de piel demostró una vasculopatía oclusiva en las arterias superficiales y profundas de la dermis, con áreas de hialinización parietal, sin infiltrados inflamatorios, con preservación de epidermis, consistente con VL (fig. 1). La biopsia del nervio sural mostró intensa pérdida de fibras mielínicas. En una única arteria epineural se demostró un infiltrado inflamatorio positivo para CD45, con infiltración y destrucción de la pared arterial (fig. 2). No se demostraron trombos en otras arterias.

El paciente fue tratado con ácido acetilsalicílico 100 mg/día, prednisona 1 mg/kg/día, amitriptilina y tramadol de rescate, con control adecuado del dolor y mejoría progresiva de la fuerza y de la sensibilidad. Las lesiones cutá-

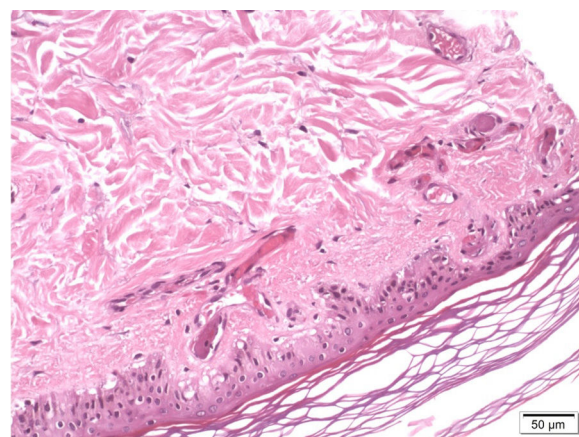


Figura 1 Biopsia de piel. Hematoxilina-eosina. Vasculopatía oclusiva en arterias superficiales y profundas de la dermis. Los vasos sanguíneos de la dermis muestran trombosis focal con degeneración hialina de la pared, sin infiltrados inflamatorios. La epidermis se encuentra preservada.

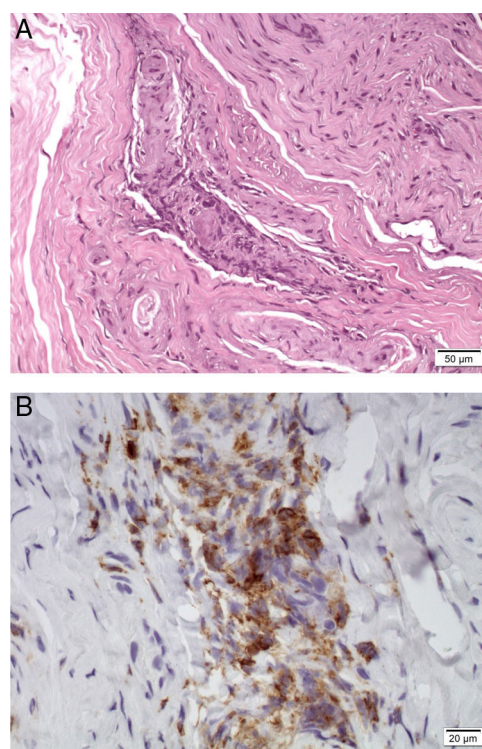


Figura 2 Biopsia de nervio sural. A) Hematoxilina-eosina. Arteria epineural con infiltrado inflamatorio y destrucción de la pared arterial. B) Inmunohistoquímica con anticuerpo frente a CD45. Las células inflamatorias en la arteria epineural muestran positividad frente a CD45.

neas mejoraron progresivamente sin el desarrollo de atrofia blanca. Un año después de la primera consulta sufrió una trombosis venosa profunda en la pierna derecha, atribuida a la inmovilización, y tratada con acenocumarol durante 6 meses. Se repitió el estudio de trombofilia y neoplasia oculta, con resultados negativos. La prednisona se redujo paulatinamente hasta su retirada a los 19 meses. Tras 6 años de seguimiento el paciente se encuentra asintomático.

La VL se diagnosticó en este paciente por la presencia de las alteraciones patológicas características en la biopsia

de piel¹. La atrofia blanca no aparece en todos los pacientes con VL^{1,2}. La patogenia de la VL no está aclarada. En muchos casos se asocia a trombofilia adquirida o hereditaria, neoplasias o enfermedades sistémicas^{1,2}. Sin embargo, la VL puede aparecer de forma aislada en algunos pacientes, como el presente, en el que no pudo demostrarse coagulopatía o enfermedad sistémica tras un amplio seguimiento.

Se han comunicado casos de neuropatía periférica como manifestación extracutánea de la VL, generalmente con un patrón clínico y electrofisiológico de mononeuritis múltiple³⁻⁹. En una serie retrospectiva de 70 pacientes con VL el 9% presentaban neuropatía periférica¹⁰. En algunos pacientes se ha demostrado en la biopsia una neuropatía isquémica por trombosis de los *vasa nervorum* sin evidencia de vasculitis^{4,6,7,9}. Hasta donde conocemos este es el primer caso de MM vasculítica asociada a VL. Es esencial considerar esta posibilidad y realizar biopsia de nervio en pacientes similares porque el tratamiento inmunosupresor puede ser curativo como demuestra este caso.

El presente caso cumple criterios diagnósticos de neuropatía vasculítica no sistémica (NVNS), ya que la biopsia de nervio mostró infiltración inflamatoria de la pared vascular y signos de daño vascular, sin evidencia de vasculitis sistémica¹¹. La coincidencia en el tiempo de una NVNS y una VL, y la mejoría simultánea de ambas enfermedades tras tratamiento corticoideo sugiere una relación patogénica entre ambas, aunque de naturaleza no aclarada. Puesto que la VL puede asociarse a otras enfermedades inflamatorias, como son las enfermedades del tejido conectivo, es plausible su asociación con NVNS.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Bibliografía

1. Alavi A, Hafner J, Dutz JP, Mayer D, Sibbald G, Criado PR, et al. Livedoid vasculopathy: An in-depth analysis using a modified Delphi approach. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69:1033–42.
2. Hairston BR, Davis MD, Pittelkow MR, Ahmed I. Livedoid vasculopathy: Further evidence for procoagulant pathogenesis. *Arch Dermatol*. 2006;142:1413–8.

3. Winkelmann RK, Schroeter AL, Kierland RR, Ryan TM. Clinical studies of livedoid vasculitis: (segmental hyalinizing vasculitis). *May Clin Proc*. 1974;49:746–50.
4. Toth C, Trotter M, Clark A, Zochodne D. Mononeuropathy multiplex in association with livedoid vasculitis. *Muscle Nerve*. 2003;28:634–9.
5. Osada S, Kimura Y, Kawana S. Case of livedoid vasculopathy with peripheral neuropathy successfully treated with low-dose warfarin. *J Dermatol*. 2010;37:98–101.
6. Kim JE, Park SY, Sinn DI, Kim SM, Hong YH, Park KS, et al. Ischemic neuropathy associated with livedoid vasculitis. *J Clin Neurol*. 2011;7:233–6.
7. QuirinoTubone M, Fortes Escobar G, Peruzzo J, Schestatsky P, Maldonado G. Livedoid vasculopathy associated with peripheral neuropathy: A report of two cases. *An Bras Dermatol*. 2013;88(Suppl 1):S227–229.
8. Pai BS, Pai K. Livedoid vasculopathy mononeuritis and multiplex with a fulminant hepatic failure which was caused by herpes simplex hepatitis: A case report. *J Clin Diagn Res*. 2013;7:921–3.
9. Malaguti MC, Cavallaro T, Speziali L, Zorzi MG, Marangoni S. Mononeuritis multiplex associated with primary livedoid vasculopathy: Neuropathological evidence of ischemic nerve damage. *J Neurol Sci*. 2015;351:214–5.
10. Gan EY, Tang MBY, Tan SH, Chua SH, Tan AW. A Ten-Year Retrospective Study on Livedoid Vasculopathy in Asian Patients. *Ann Acad Med Singapore*. 2012;41:400–6.
11. Collins MP, Dyck JB, Gronseth GS, Guillevin L, Hadden RDM, Heuss D, et al., Peripheral Nerve Society. Peripheral Nerve Society Guideline on the classification, diagnosis, investigation, and immunosuppressive therapy of non-systemic vasculitic neuropathy: Executive summary. *J Peripher Nerv System*. 2010;15:176–84.

Í. Corral^{a,*}, M.M. Kawiorski^a, C. Moreno^b
y H. Pian^b

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: inigo.corral@salud.madrid.org
(Í. Corral).

<https://doi.org/10.1016/j.j.nrl.2019.09.004>
0213-4853/

© 2019 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Toxina botulínica tipo A en la neuralgia del nervio intermediario



The use of botulinum toxin type A in nervus intermedius neuralgia

Sr. Editor:

La neuralgia del nervio intermediario es una causa infrecuente de dolor facial y ótico, consistente en paroxismos

recurrentes de dolor intenso, de breve duración, localizado en el canal auditivo externo, pabellón auricular y en la apófisis mastoides, irradiándose en ocasiones a la región temporoparietal o ángulo mandibular. Puede acompañarse de lagrimeo y alteraciones de salivación y gusto¹. El diagnóstico es clínico, siendo en ocasiones difícil por la distribución del dolor (compartida con otras neuralgias), así como por asociar en ocasiones síntomas como el lagrimeo, también presentes en otras cefaleas. La RM cerebral es útil para valorar la existencia de cruces neurovasculares o descartar procesos subyacentes causantes de la neuralgia. Respecto al tratamiento, hay pocos estudios sobre su manejo