

ARTICULO ORIGINAL

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual 20459734

Hallazgos capilaroscópicos patológicos previos al desarrollo de Lupus eritematoso sistémico

PATHOLOGIC CAPILLAROSCOPIC FINDINGS BEFORE SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOUS DEVELOPMENT



Jul - Sep 2016 | Vol. 97 N°3

Artículo Original
Rev. argent. dermatol. 2016; 97 (3): 01 – 13
Publicado en línea 2016, Septiembre / Published online September 2016.
Hallazgos capilaroscópicos patológicos previos al desarrollo de lupus eritematoso sistémico

Autores | Contacto

MB Leroux *, C Lashak ** y P Bosch ***

* Médica Dermatóloga. Práctica Privada. Centro de Referencia en Raynaud y Colagenopatías. Rosario. Argentina.

** Médica Dermatóloga. Docente Universidad Nacional de Rosario. Hospital I. Carrasco. Rosario. Argentina.

*** Médica Residente de Tercer Año de Pediatría. Hospital de Niños Zona Norte. Dr Roberto M. Carra. Rosario. Argentina.

Contacto: Dra. MB Leroux
Santiago 450 (2000). Rosario.
E-mail: leroux_mb@hotmail.com

No se declaran conflictos de interés.

Recibido: 11.08.2016

Aceptado para su publicación: 07.09.2016

RESUMEN

La capilaroscopia periungular es una técnica de estudio, de la microcirculación cutánea in vivo. Es de elección en el diagnóstico diferencial entre Raynaud primario y secundario.

Presentamos la descripción de los hallazgos capilaroscópicos mediante imágenes, en una adolescente que padece fenómeno de Raynaud. Se hallan alteraciones estructurales y funcionales de los capilares. En los meses posteriores la paciente desarrolla lupus eritematoso sistémico.

La presencia de estos hallazgos previos al desarrollo de enfermedad lúpica, no es frecuente.

PALABRAS CLAVES

capilaroscopia periungular, lupus eritematoso sistémico de comienzo juvenil, Raynaud.

SUMMARY

Nailfold capillaroscopy is a technique to visualize the skin microcirculation in vivo. This is of the utmost importance to establish the differential diagnosis between primary and secondary Raynaud.

We hereby present the capillaroscopic image of the alterations, both structural and functional, detected in a female adolescent with Raynaud's phenomenon. In the next months the patient developed a systemic lupus erythematosus. The presence of these prior to the development of lupus disease is rare findings.

KEY WORDS

nailfold capillaroscopy, systemic lupus erythematosus, juvenil onset, Raynaud.

I – INTRODUCCIÓN

La capilaroscopia periungular es una técnica de estudio de la microcirculación cutánea in vivo. En sujetos normales, se observan los capilares ordenados formando un semicírculo, que acompaña a la matriz de la uña. Se realiza mediante microscopios estereoscópicos o lupas digitales.^{1,2} (Tabla Nº 1). (Figs Nº 1 y 2).

Tabla I

Variables	Pliegue peri ungular
Técnica	Posición sentado, con la mano a la altura del corazón y mano apoyada sobre una superficie plana
Perfusión en condiciones basales	Muy buena
Visibilidad	Buena transparencia, sin edema.
Organización	En forma de corona alineados con regularidad y distancia similar entre ellos. Incluidos dentro de las papilas dérmicas
Morfología	Forma de U invertida
Orientación	Perpendicular a la superficie
Densidad capilar	9 a 17 cap/mm lineal
Diámetro de los bucles	Rama eferente de 10-30 μ (venosa) Rama aferente de 5 - 20 μ (arterial)
Megacapilares	Ausentes
Hemorragias	Ausentes o ocasionales
Vasos de neoformación	Ausentes
Áreas avasculares	Ausentes

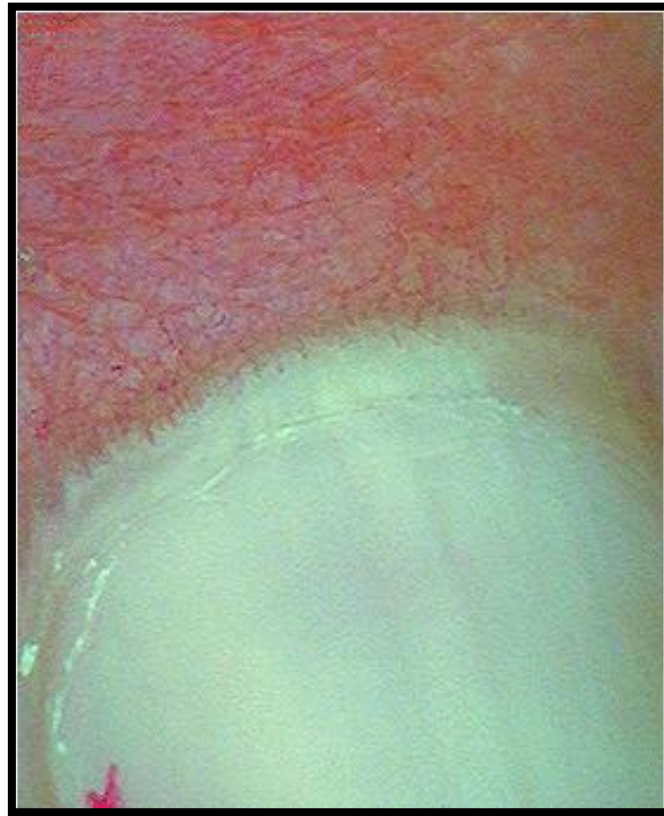


Fig 1: lupa digital 50X. Se observa pliegue periungular sano: distribución normal y capilares preservados en forma y tamaño. Por detrás de la primera fila se observa el plexo vascular superficial visible en forma de un entramado delicado.

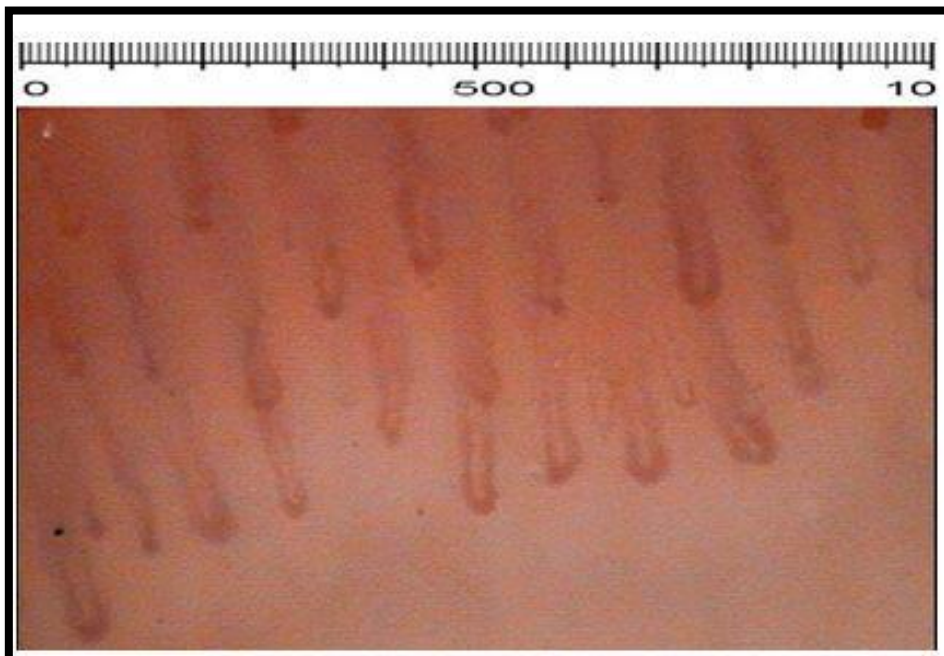


Fig 2: microscopio digital Kapilo 200X. Pliegue periungular. El campo observado corresponde a 1 mm lineal. Se observa la corona capilar, los capilares son rojos, delicados, semejantes unos a otros. Densidad capilar conservada: 7-17 capilares por mm. La regla de la imagen mide 1 mm que equivale a 1000 um.

La capilaroscopia es de elección en el diagnóstico diferencial, entre un Raynaud primario y secundario. En el Raynaud primario la estructura y función de los capilares, permanece preservada. Por otro lado, en la esclerodermia sistémica las alteraciones patológicas, se han descrito como patrón "esclerodermiforme" (SD). Estos cambios micro vasculares patológicos precoces, detectados previo al desarrollo de enfermedades del colágeno, permiten la selección de un grupo de pacientes que requiere mayores controles. (Fig. Nº 3). Existen escasos trabajos de hallazgos capilaroscópicos patológicos, que preceden al desarrollo de lupus eritematoso sistémico (LES). [2,3,4,5](#)

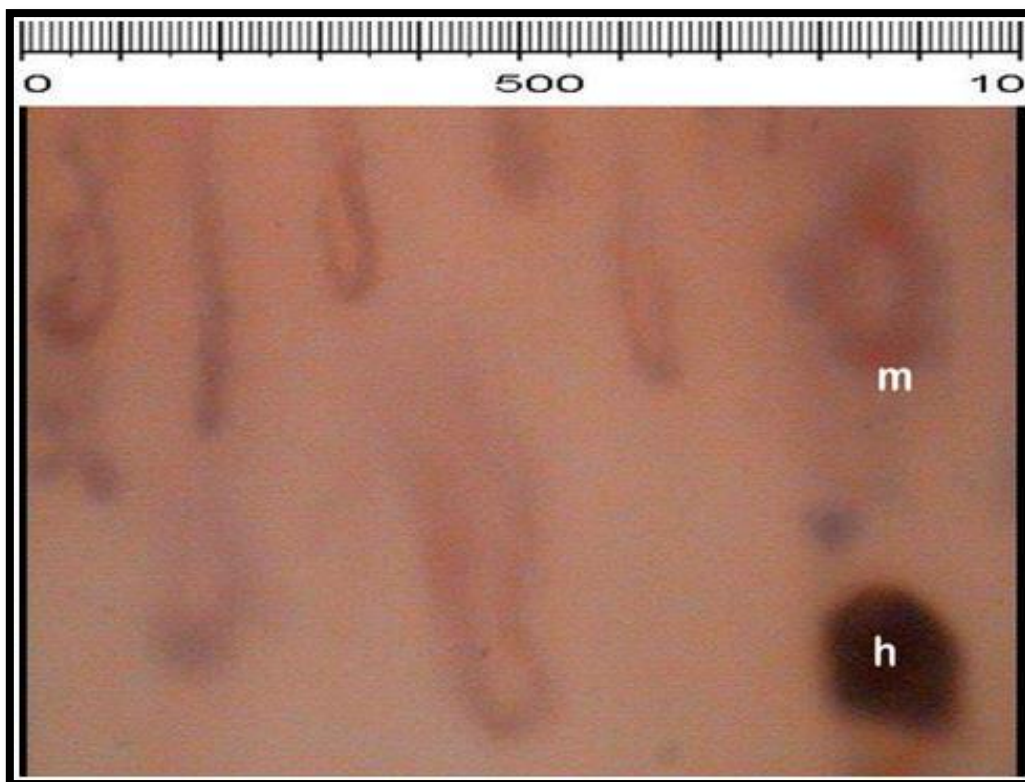


Fig 3: microscopio digital Kapilo 200X. Pliegue periungueal. El campo observado corresponde a 1 mm lineal. Los capilares están muy agrandados, un megacapilar (m), hemorragia (h), disminución de densidad capilar. Esta imagen es característica de esclerodermia sistémica.

Se presenta el análisis del estudio de la capilaroscopia periungueal, de una adolescente que presenta fenómeno de Raynaud, en el que se detectan cambios patológicos de importancia. En los meses posteriores, la paciente desarrolla signos y síntomas que conducen al diagnóstico de LES.

II - MÉTODOS

En la [Tabla Nº II](#) se resumen las características clínicas, cutáneas y los hallazgos de laboratorio ([Fig. Nº 5](#)).

En la capilaroscopia de las manos, se estudian ocho dedos excluyendo los pulgares. La paciente permanece en un ambiente templado, veinte minutos previos al estudio. Se aplica una gota de vaselina sobre la superficie a estudiar, para favorecer la transparencia de la piel. Durante el estudio, se ubica en posición sentada con la mano apoyada sobre la mesa, a la altura del corazón.

- Se visualizan tres campos por pliegue periungueal con video capilaroscopia KAPILO 200X; de cada campo observado se obtiene un fotograma digital.

- Se observan ocho dedos de las manos, excluyendo los pulgares.
- Vocabulario en capilaroscopia ([Tabla Nº III](#)).
- Las variables de estudio consignadas son:
 - Alteraciones estructurales: magnitud de asas capilares, agrandamientos, patrón vascular, presencia de arborizaciones, densidad capilar, presencia de áreas a-vasculares, organización del lecho capilar.
 - Alteraciones funcionales: presencia de hemorragias y/o exudados.
 - Alteraciones combinadas: visualización del plexo vascular superficial.
 - Se cuantifican los dedos afectados sobre el total de ocho observados.

Tabla II

Edad	Clínica	Laboratorio/ Estudios
12 años y 5 meses	Comienza con palidez de ambas manos	Estudios hematológicos dentro de parámetros normales Eritrosedimentación: 10 mm/h Anticuerpos antinucleares negativos
13 años y 2 meses	Raynaud trifásico bilateral y simétrico de manos. Edema de manos	Estudios hematológicos dentro de parámetros normales Eritrosedimentación: 15 mm /h Anticuerpos antinucleares negativos
14 años y 1 mes	Idem anterior agrega artraigias.	Anemia leve Eritrosedimentación: 15 mm/ h Anticuerpos antinucleares negativos Capilaroscopia Peri ungular /Ver resultados adjuntos/
14 años y 6 meses	Síntomas similares a lo anterior. Agrega fatiga, mal estado general, livedo reticular, dermatitis malar, alopecia, síndrome nefrótico.	Eritrosedimentación : 40 mm /h Anticuerpos antinucleares mayor 1/5120. Patrón anular.homogeneo. moteado. Anti DNA nativo + 1/40 / ENA – / FR + 1/40 Anticardiolipinas Ig G negativa - IgM positivo bajo. C3- C4 -Ch50 50 Disminuidos Proteínas totales disminuidas Discreta disminución de albúmina. Leve aumento policlonal de inmunoglobulinas Proteinuria: Mayor de 1 gramo por litro en 24 hs.

Diagnóstico de LES

- Dermatitis malar
- Compromiso articular
- ANA +
- Anti DNA nativo +
- Compromiso renal



Fig 4: imagen clínica. Mano con fase 2 de Raynaud correspondiente a cianosis.



Fig 5: lesión de dermatitis malar.

Tabla III

Vocabulario	Descripción
Megacapilares	Capilares, muy aumentados de tamaño -diez veces lo normal- Pueden coexistir con capilares preservados. Son característicos del raynaud secundario y de la esclerosis sistémica.
Vasos de neo formación o arborizaciones	Capilares, aumentados de tamaño, heterogéneos, bizarros, con brazos arborizados.
Vasos tortuosos	Capilares con brazos como meandro o serpenteados, que pueden entrecruzarse o girarse sobre el eje axial del capilar.
Vasos en glomérulo	Capilares con extremo distal enrollado con forma de ovillo o glomérulo
Disminución de densidad capilar	Menos de 7 cap / mm lineal. Para contar se debe tener en cuenta la primer línea capilar. Se relaciona con síndromes esclerodermiformes sistémicos.
Areas avasculares	Se deben a la pérdida capilares que puede abarcar de una a múltiples papilas dérmicas. A mayor tamaño mayor severidad y se asocia a disminución crítica del flujo nutritivo.
Desorden del lecho	Alteración de la polaridad de los capilares.
Hemorragias	Se producen por injuria de la pared capilar y salida de sangre a la dermis. Son manchas rojas que se extienden desde el capilar hasta la cutícula con disposición en cuentas de rosario.
Exudados	La presencia plasma en dermis se puede observar de dos formas: como visión en vidrio esmerilado o como figuras tenues en forma de oleaje rodeando el vaso que la origina.
Flujo granular/entrecortado	La columna sanguínea se observa discontinua. Suele asociarse con cianosis microscópica y a cambios en la hemorreología.
Visualización de plexo vascular superficial	Se ven como troncos vasculares de mayor calibre que se entrecruzan entre si y de los cuales se desprenden los capilares. Es visible como un fino entramado en 10-30% de sujetos sanos. Se considera visualización patológica cuando presenta troncos vasculares de mayor calibre. En ocasiones adyacente a áreas avasculares suele observarse un vaso de mayor grosor con recorrido lineal sin bucles capilares.
Visión en vidrio esmerilado	Se ven las estructuras borrosas. Esto se debe a pérdida de proteínas plasmáticas por parte del capilar que ocupan la dermis adyacente.

III - RESULTADOS: HALLAZGOS DEL CASO N° 1 (Figs 6, 7 y 8)

Alteraciones estructurales:

- Magnitud de asas capilares: agrandamientos moderados (8/8 dedos).
- Patrón vascular patológico inespecífico.
- Presencia de arborizaciones (8/8 dedos).
- Disminución de densidad capilar/ mm lineal (6/8 dedos).

Áreas a-vasculares: más de una por dedo, algunas de tamaño grande que comprometen más de tres papilas dérmicas.

- Organización del lecho capilar: desarreglo severo (5/8 dedos).

Alteraciones funcionales:

- Presencia de hemorragias y exudados (3/8 dedos).

Alteraciones combinadas:

- Plexo vascular superficial marcado en (7/8 dedos).

Estos hallazgos confirman un compromiso de moderado a severo, en la microcirculación cutánea de la paciente.

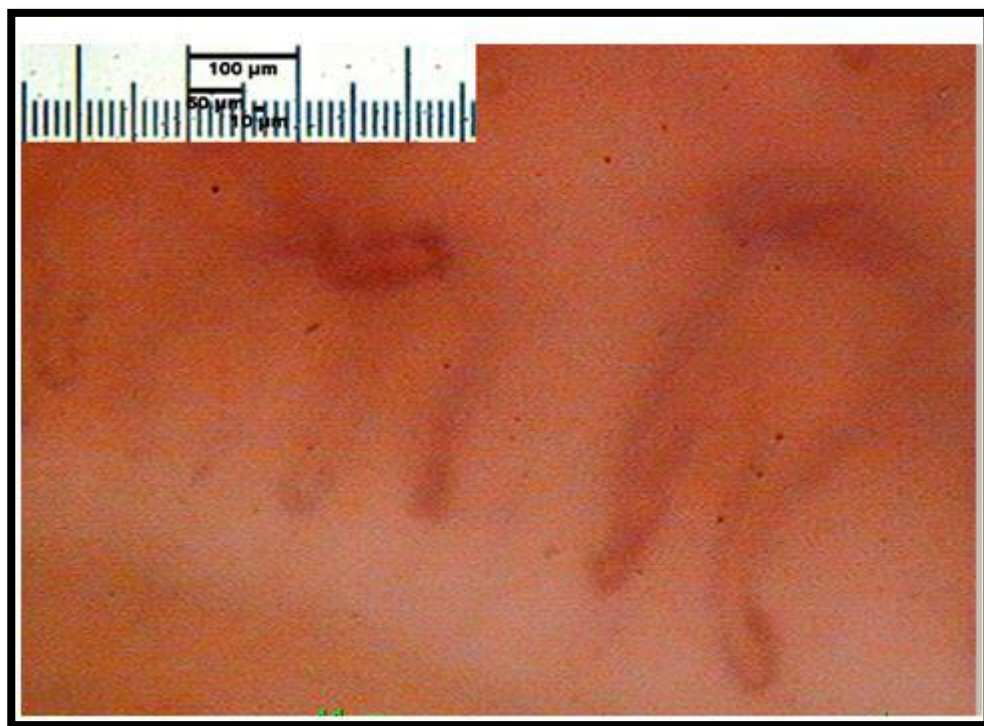


Fig 6: microscopio digital Kapilo 200X. Pliegue periungular. Alteración de la polaridad del lecho, disminución de densidad capilar, vasos agrandados de tamaño. Visión en vidrio esmerilado. Regla en um.

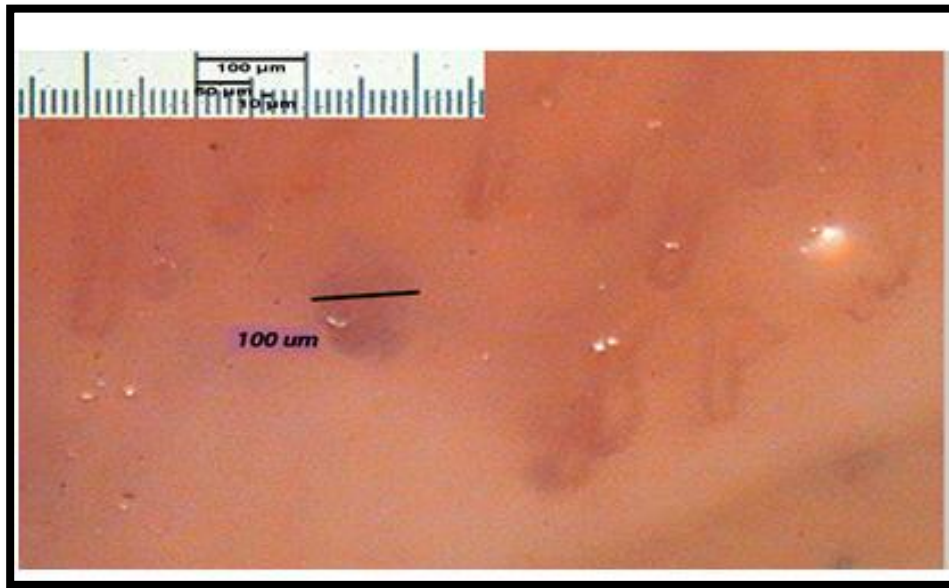


Fig 7: microscopio digital Kapilo 200X. Pliegue periungular. Disminución de la densidad capilar de la primera línea. Se observa un vaso agrandado /100um/, rodeado de área avascular.

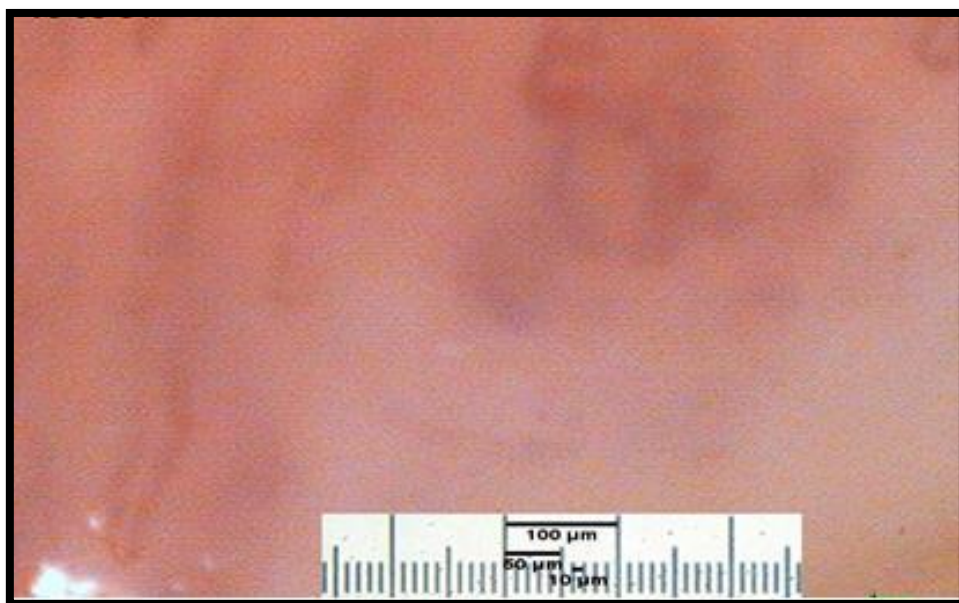


Fig 8: microscopio digital Kapilo 200X. Pliegue periungular. Disminución de la densidad capilar de la primera línea. Se observa un vaso de neo-formación, rodeado de área vascular. Visión en vidrio esmerilado.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de enfermedad de Raynaud, se basa en el reconocimiento de las tres fases características: palidez, cianosis y rubor de las zonas acrales. Su aparición en niños o adolescentes, debe conducirnos a descartar una enfermedad del colágeno subyacente. Su manifestación en el curso de LES, suele alcanzar una frecuencia de hasta un 45%. Estos pacientes podrían presentar con mayor frecuencia: trombosis, accidentes cerebro vasculares, fibrosis pulmonar, necrosis a-vascular de hueso, miopatía, lupus neuro-psiquiátrico y artritis

lúpica. Se constata el inicio del Raynaud previo al desarrollo de LES, en el 52% de los pacientes. [2,6,7,8](#)

Los pacientes con LES pueden presentar tanto capilaroscopías normales como patológicas ([Tabla Nº IV](#)) ([Figs Nº 9 y 10](#)).

Tabla IV

Patología	Patrón/	Frecuencia	Descripción
Lupus eritematoso sistémico	Tipo LES	50%	Aumento de tortuosidad: afecta a las tres partes del capilar con meandros, en sacacorchos o circunvoluciones y aumento de longitud, a veces con formaciones glomeruloides. Capilares elongados Dilatación del asa eferente y visualización marcada del plexo vascular superficial
	Esclerodermiforme /SD/	5-10%	Megacapilares, disminución o pérdida de capilares, vasos de neo formación, alteración de la estructura del lecho.
	Normal	30%	También serpenteo, ovillo capilar y escasos capilares ramificados.
	Cambios inespecíficos		

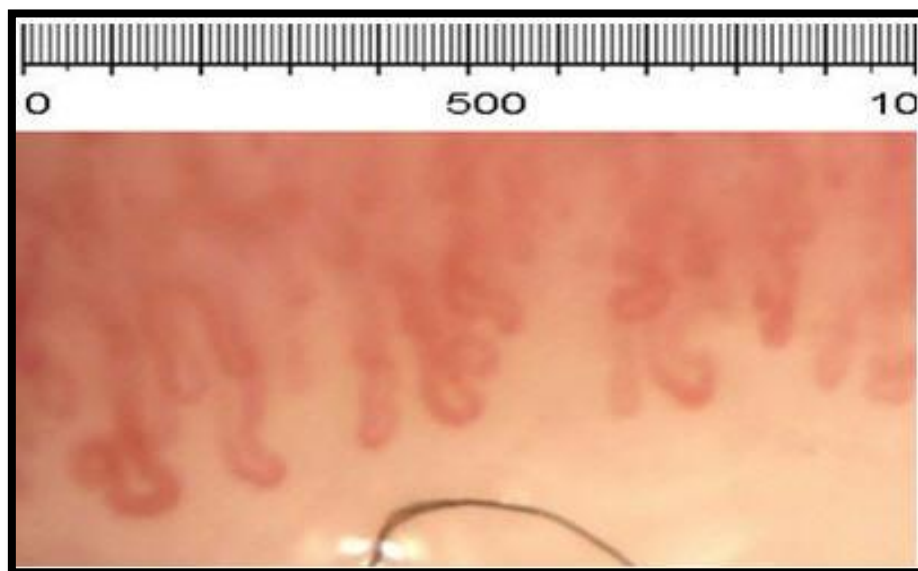


Fig 9: microscopio digital Kapilo 200X. Pliegue periungual. Capilares con múltiples tortuosidades en todas sus partes. Densidad capilar conservada.

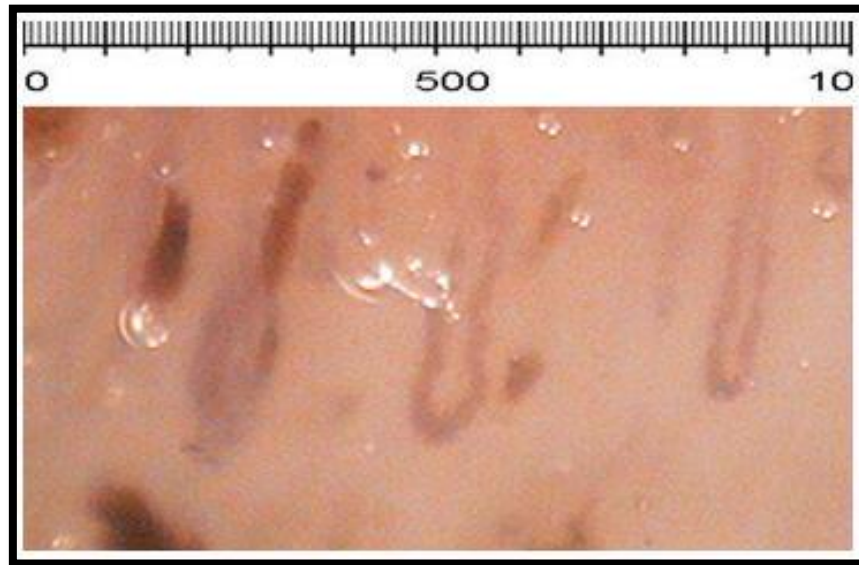


Fig 10: microscopio digital Kapilo 200X. Pliegue periungular. Capilares agrandados, disminución de densidad capilar, presencia de múltiples hemorragias, cianosis de la columna sanguínea.

En el 30% de los pacientes se hallan capilares alargados, tortuosos, con entrecruzamientos de sus ramas. Estos hallazgos serían independientes de la presencia de Raynaud. Por otra parte, la disminución de la densidad, áreas a-vasculares, micro hemorragias, flujo granular y el aumento del diámetro capilar se hallan más frecuentemente en pacientes con Raynaud. Esto se muestra en nuestro caso.^{8,9}

Algunos autores han descrito al patrón LES, como lo más característico de la enfermedad. Este se ha asociado a: fenómeno de Raynaud, compromiso pulmonar intersticial, mayores índices de actividad y mayor duración de la enfermedad, presencia de auto anticuerpos y enfermedad renal. En un pequeño porcentaje se observa la presencia de patrón SD; se cree que este hallazgo podría marcar un subgrupo de la enfermedad. También se ha observado que la patología micro vascular, puede preceder al diagnóstico de LES, como en el caso presentado.^{10,11}

CONCLUSIONES

La capilaroscopia periungular facilita el estudio de la microcirculación cutánea, en forma incruenta. Se documenta mediante imágenes, el hallazgo de patología microvascular previa al desarrollo del LES. Creemos que la indicación de capilaroscopia en pacientes con Raynaud, permite la detección de hallazgos patológicos tempranos y el seguimiento estricto del paciente, en particular.

REFERENCIAS

1. Dolezalova P, Young S, Bacon P, Southwood T. Nailfold capillary microscopy in healthy children and in childhood rheumatic diseases: a prospective single blind observational study. *Ann Rheum Dis* 2003; 62 (5): 444.

2. Montesinos BL, Fernández MIG, Silveira LF, Penades IC. Capillaroscopic findings in children and adolescents with Raynaud's phenomenon: results from study in 92 patients. *Pediatr Rheumatol Online J* 2014; 12 (Suppl 1): P283.
3. Tavares M, Novo A, Sousa H, Silva I, Almeida I, Guedes M. Raynaud's phenomenon in pediatric age. *Pediatr Rheumatol Online J* 2011; 9 (Suppl 1): P234.
4. Etehad Tavakol M, Fatemi A, Karbalaie A, Emrani Z, Erlandsson BE. Nailfold Capillaroscopy in Rheumatic Diseases: Which Parameters Should Be Evaluated? *Biomed Res Int* 2015 (2015); 974530
5. Sambataro D, Sambataro G, Zaccara E, Maglione W, Polosa R, Afeltra AM, Vitali C, Del Papa N. Nailfold videocapillaroscopy micro-haemorrhage and giant capillary counting as an accurate approach for a steady state definition of disease activity in systemic sclerosis. *Arthritis Res Ther* 2014; 16 (5): 462.
6. Sharathkumar AA, Castillo-Caro P. Primary Raynaud's phenomenon in an infant: a case report and review of literature. *Pediatr Rheumatol Online J* 2011; 9: 16.
7. Garner R, Kumari R, Lanyon P, Doherty M, Zhang W. Prevalence, risk factors and associations of primary Raynaud's phenomenon: systematic review and meta-analysis of observational studies. *BMJ Open* 2015; 5 (3): e006389.
8. Pavlov-Dolijanovic S, Damjanov NS, Vujasinovic Stupar NZ, Marcetic DR, Sefik-Bukilica MN, Petrovic RR. Is there a difference in systemic lupus erythematosus with and without Raynaud's phenomenon? *Rheumatol Int* 2013 Apr; 33 (4): 859-865
9. Piotto DG, Len CA, Hilário MO, Terreri MT. Nailfold capillaroscopy in children and adolescents with rheumatic diseases. *Rev Bras Reumatol* 2012; Oct 52 (5): 722-732.
10. Lambova SN, Müller-Ladner U. Capillaroscopic pattern in systemic lupus erythematosus and undifferentiated connective tissue disease: what we still have to learn? *Rheumatol Int* 2013; Mar 33 (3): 689-695.
11. Riccieri V, Spadaro A, Ceccarelli F, Scrivo R, Germano V, Valesini G. Nailfold capillaroscopy changes in systemic lupus erythematosus: correlations with disease activity and autoantibody profile. *Lupus* 2005; 14: 521-525.