



Paciente con púrpura cutánea

Mónica Rodríguez Carballeira
Hospital Mutua de Terrassa
Barcelona

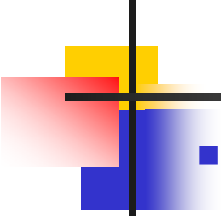
Púrpura: definición



Lesiones cutáneas que no desaparecen a la vitropresión debidas a extravasación de eritrocitos en capilares y vénulas de la dermis.

- Palpable: nódulo inflamatorio en pared vascular.
 - Suele ser dolorosa y se localiza en zonas de presión.
 - Arteriolas, capilares y vénulas postcapilares
 - Edema endotelial, leucocitoclastia, necrosis de la pared con posterior depósito de fibrina y extravasación de hematies
- No palpable: extravasación de hematíes sin necrosis de la pared vascular

Púrpura no palpable: sin vasculitis

- 
- *Enfermedades dermatológicas sin afectación sistémica*
 - Enfermedad de Schamberg
 - Enfermedad de Doucas-Kapetanakis
 - Síndrome de Gougerot-Blum
 - Enfermedad de Majocchi
 - *Fragilidad capilar*
 - Vasculitis livedoide*
 - Escorbuto
 - Microtraumatismos (senil, caquética, mecánica)
 - Corticoides
 - Amiloidosis primaria
 - *Alteraciones plaquetarias y defectos de los factores coagulación*
 - *Síndromes pseudovasculíticos*
 - Émbolos de colesterol / grasa
 - Endocarditis marántica
 - Trombosis: CID, PTT, SAF, crioglobulinema monoclonal , warfarina

Púrpura no palpable

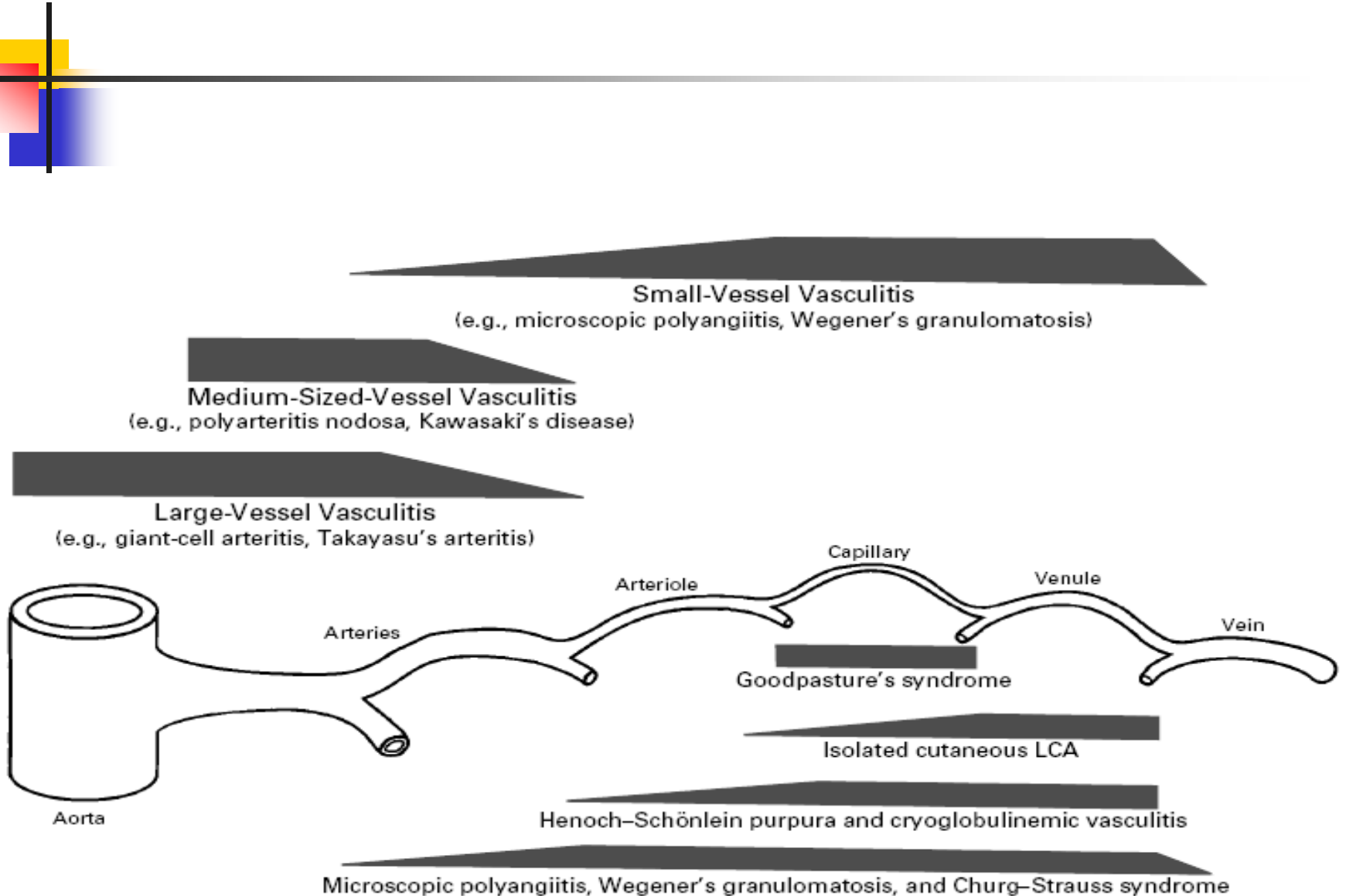


Púrpura palpable: con vasculitis (I)

Vasculitis primarias

- Vasculitis de pequeño vaso
 - Púrpura de Shöenlein-Henoch
 - Crioglobulinemia mixta esencial
 - Vasculitis urticariforme
 - Poliangeitis microscópica
 - Angeitis cutánea aislada
- Vasculitis de pequeño-mediano vaso
 - Panarteritis nodosa
 - Granulomatosis de Wegener
 - Síndrome de Churg-Strauss

Vasos afectados



Púrpura palpable: con vasculitis (II)

Vasculitis secundarias

Ag exógenos

- Infecciones
 - Directamente (ej. Rickettsias) o formando émbolos
 - Mediante ICC (p.ej. Endocarditis, VHC, VHB, VIH, cocosG+....)
- Exposición a drogas:
 - Cocaína, Anfetaminas
 - Antibióticos (betalactámicos, sulfamidas, tuberculostáticos...)
 - Anticomiciales
 - AINES
 - Ergotamínicos
- Alérgenos alimentarios: lácteos, gluten

Ag endógenos

- Enf. autoinmunes: LES, Sjögren, DM, AR...
- Neoplasias: hematológicas y sólidas
- Enf. Inflamatoria intestinal

Púrpura palpable



Caso: presentación clínica

Mujer de 82 años

- Antecedentes
- HTA / Dislipemia
- Artropatía degenerativa
- No fármacos

■ Clínica actual:

- Fiebre, malestar general
- Artralgias de grandes articulaciones
- Dolor abdominal
- Erupción purpúrica palpable en EEII y antebrazos



Enfoque (I)



1. Identificar la vasculitis: biopsia
2. Etiología
 - Posible Ag desencadenante
 - Tipo de vasculitis
3. Extensión
4. Iniciar tratamiento/conducta

Enfoque (II)



■ Historia clínica:

■ Antecedentes:

- Drogas (7-21 días antes)
- Riesgo VIH, VHB, VHC...
- Enfs. Asociadas: Neoplasia, Conectivopatía, E.I.Intestinal

■ Clínica:

- infección, conectivopatía,
- afectación sistémica...

■ Exploración física:

- Pulmonar
- Cardíaca
- Gastrointestinal
- SNP

Enfoque diagnóstico (III)

■ Analítica:

- Hemograma, bioquímica, VSG, proteinograma, coagulación
- Sedimento de orina,
- Sangre en heces
- Inmunología: ANA, ANCA, factor reumatoide, crioglobulinas, C3, C4
- Serologías: VHB, VHC y VIH

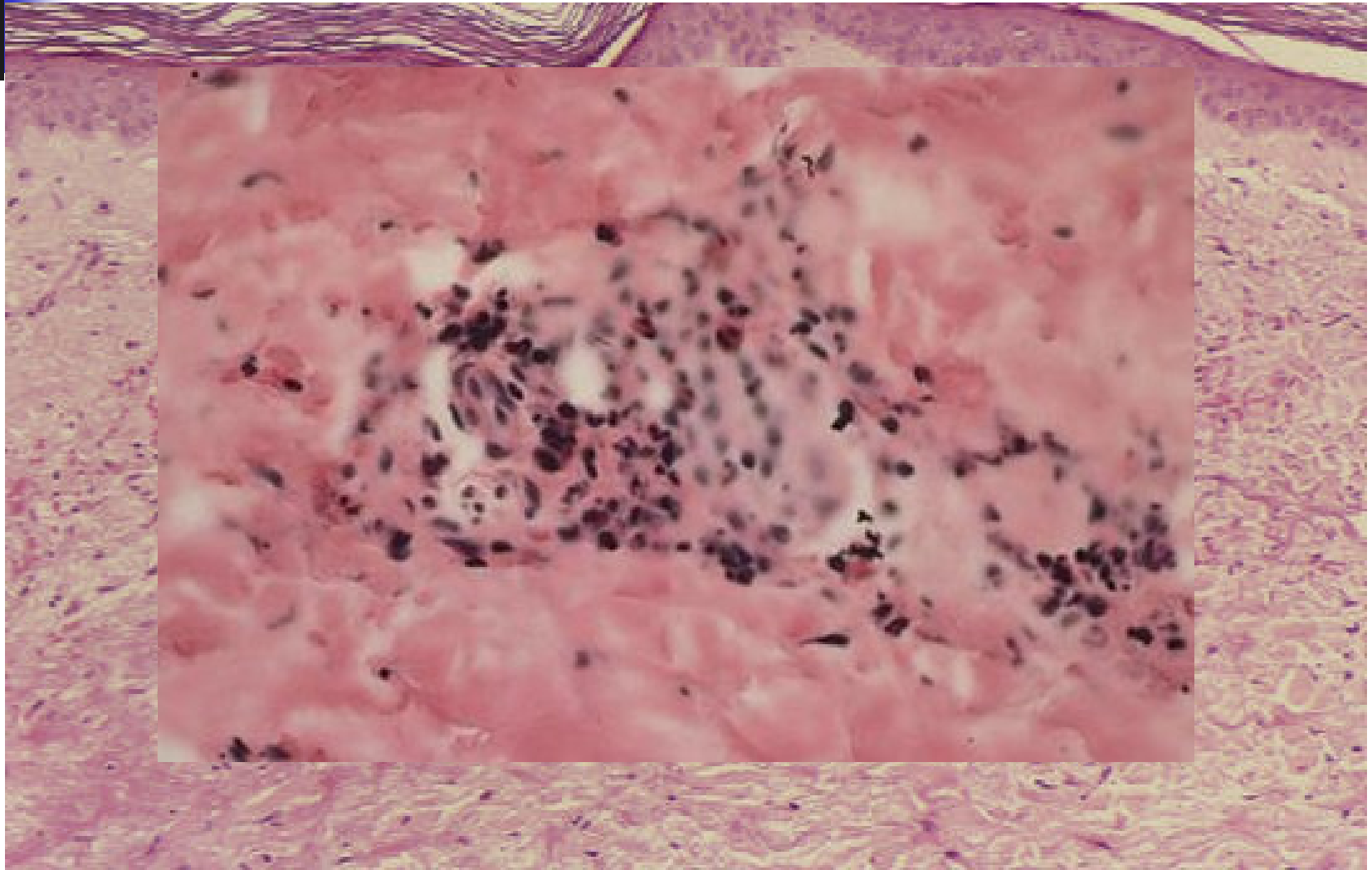
■ Rx AP de tórax

■ BIOPSIA CUTANEA

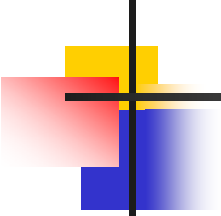
■ Según sospecha clínica:

- TAC torácico
- EMG, biopsia nervio periférico
- Orina 24h, biopsia renal
- Ecocardiografía
- Arteriografía mesentérica

Anatomía patológica: leucocitoclastia



Caso: exploración

- 
- EF: púrpura
 - Leucocitosis desviación izquierda
 - Plaquetas y coagulación normal
 - Rx tórax normal
 - Sdto orina: hematuria y proteinuria

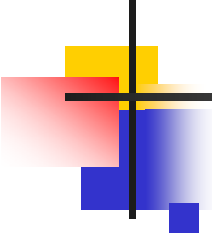
Caso: Evolución inicial



A las 24h:

- Aumenta leucocitosis y desviación izquierda
 - Abdomen agudo
 - Empeoran las lesiones cutáneas
 - Fiebre y pre-shock
-
- TAC abdominal: hemorragia intraparietal en ciego; no abscesos ni perforación visceral

Caso: Impresión diagnóstica

- 
- Infección intraabdominal → sepsis
 - Vasculitis sistémica con afectación
 - Cutánea
 - Renal
 - Intestinal

Schölein Henoch / PAM

Afectación otros órganos

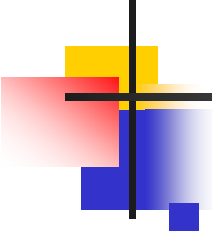
	Schönlein-Henoch	Crioglobulinemia	Poliangeitis microscópica	Wegener	Churg-Strauss
Piel	90	90	40	40	60
Riñón	50	55	90	80	45
Pulmón	<5	<5	50	90	70
ORL	<5	<5	35	90	50
Músculo-espuelético	75	70	60	60	50
Neurológico	10	40	30	50	70
Gastrointestinal	60	30	50	50	50

Vasculitis de pequeño vaso: diagnóstico diferencial

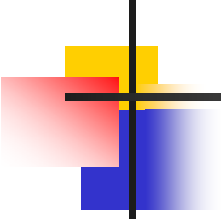
	Schönlein-Henoch	Crioglobulinemia	Poliangeitis microscópica	Wegener	Chürg-Strauss
Depósitos de IgA	+	-	-	-	-
Crioglobulinas	-	+	-	-	-
ANCA	-	-	+	+	+
Granulomas necrotizantes	-	-	-	+	+
Asma y eosinofilia	-	-	-	-	+

* Todas pueden cursar con: Púrpura, nefritis, dolor abdominal, neuropatía periférica, mialgias y artralgias

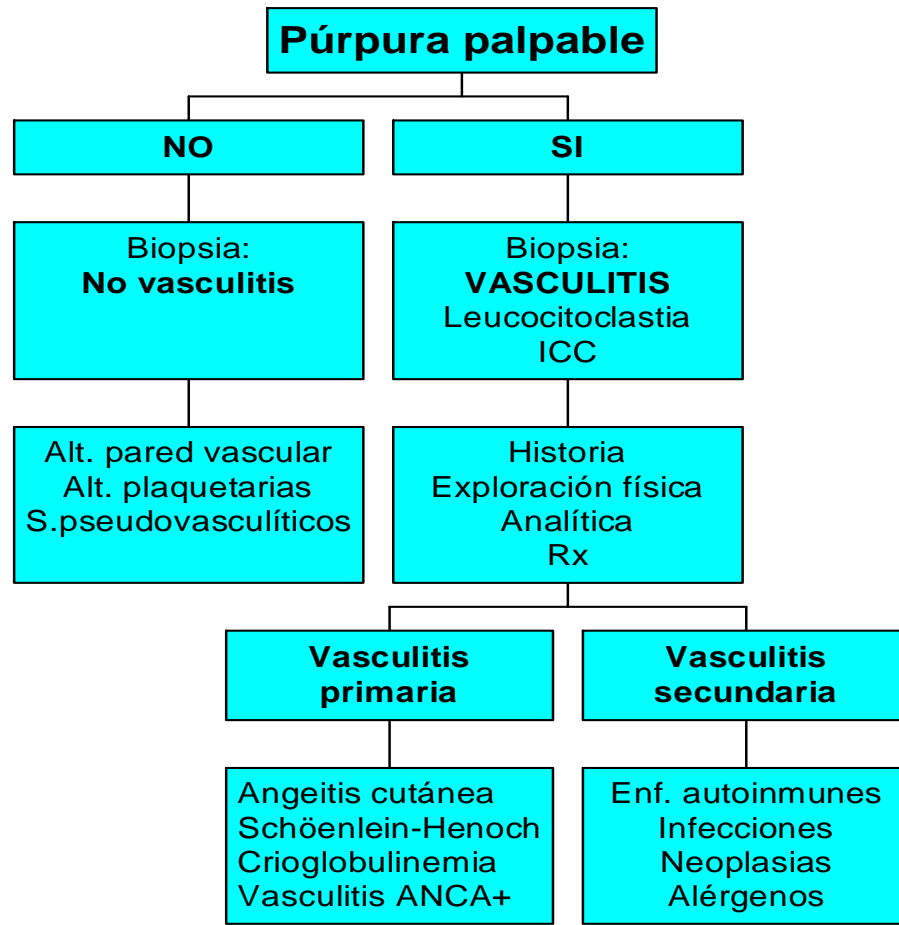
Caso: Diagnóstico y tratamiento

- 
- Diagnóstico:
 - Shönlein-Henoch
 - Sepsis abdominal
 - Tratamiento:
 - Antibiótico amplio espectro
 - Prednisona 1 mg/kg/día
 - Medidas de soporte hemodinámico

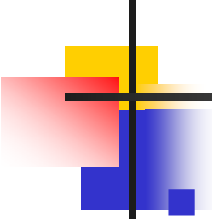
Caso: Evolución

- 
- Mejoría rápida:
 - cutánea,
 - intestinal y
 - renal
 - Descenso progresivo de la corticoterapia hasta su suspensión en 5 meses
 - No recidiva tras 9m de seguimiento

Algoritmo



Angeitis leucocitoclástica cutánea

- 
- Limitada a piel
 - Mayoría causadas por drogas
 - Penicilinas, aminopenicilinas, sulfonamidas, quinolonas
 - Pirazolonas, retinoides, hidantoínas, propiltiouracilo
 - 7-21 días tras ingesta
 - 10% recurren
 - Tratamiento:
 - Stop agente causal
 - Sintomático: reposo, AINES, antihistamínicos,
 - Corticoides 0,1-0,5mg/kg/d en casos más graves
 - Colchicina 1mg/d
 - Dapsona 50-200mg/d (*eritema elevatum diutinum*)

Vasculitis Schönlein-Henoch

- Más común en niños
- Púrpura, artralgias, dolor abdominal
- 50%: hematuria, proteinuria; 10% IR
- Afectación pulmonar y SNP infrecuente
- Depósitos inmunocomplejos IgA
- Tto. Corticoides / inmunosupresores
- Buen pronóstico

Vasculitis ANCA +

- Es la vasculitis sistémica más común en adultos; ambos sexos.
- Vénulas, capilares, arteriolas, arterias y venas
- Tratamiento: corticoides e inmunosupresores

	Poliangeitis microscópica	Wegener	Churg-Strauss
Respiratorio	50%	90%	70%
GN	90%	80%	-
Asma, rinitis	-	-	+
Eosinofilia	-	-	+
Granulomas necrotizantes	-	+	+
SNP-Corazón	-	-	+
ANCA	pANCA (MPO) 80%	cANCA (PR3) >80%	pANCA 70%

Crioglobulinemia



- Depósito de crioglobulinas en pared vascular
- Edad media 50a
- Púrpura, artralgias y nefritis
- Suero: FR, crioglobulinas, C4 bajo C3 normal
- VHC +
- Tto: AINES; cortis + citostáticos si afectación visceral; antivirales si VHC