



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LAS PÚRPURAS
VASCULARES Y SU TRATAMIENTO.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

OLIVIA NAHIELY MAQUEDA GÓMEZ

TUTOR: C.D. FERNANDO TENORIO ROCHA

ASESORA: C.D. REBECA ACITORES ROMERO

MÉXICO, D. F.

2008



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Dedicada.

A mis padres José Maqueda y Sabina Gómez, por su inmenso amor, comprensión por su apoyo incondicional, por enseñarme a superar las adversidades, por creer en mi y sobre todo por haberme dado la vida.

A mi hermano Antonio, por ser el mejor amigo que se puede tener, por compartir alegrías y tristezas, por amenizar siempre mi camino.

A Ernesto, por todas las alegrías que ha traído a mi vida, por ser, por estar, por existir.

A Rebeca, por su valiosa amistad, y el apoyo que me ha brindado en todo momento.

A todos mis amigos pasados y presentes, por ayudarme a crecer y madurar porque todos forman parte de lo que soy.

Y a todos mis profesores por la aportación incalculable de sus conocimientos para mi formación, en especial a los C.D. Luz del Carmen González, Fernando Tenorio y Rebeca Acitores.

Muchas Gracias.

ÍNDICE

Introducción	6
Antecedentes	7

Capítulo I SISTEMA CIRCULATORIO

Arteriolas.....	11
Capilares	11
Vénulas	12
Células de músculo liso vascular	13
Endotelio	13

Capítulo II TEJIDO CONECTIVO

Matriz extracelular	15
Colágeno	16

Capítulo III SANGRE

Eritrocitos	17
Leucocitos.....	17
Plaquetas.....	17
Plasma sanguíneo	18

Capitulo IV HEMOSTASIS

Definición	19
Mecanismo vascular	19
Hemostasis primaria	19
Coagulación Plasmática.....	19

Capitulo V PÚRPURAS

Clasificación

Por su etiología	20
De acuerdo al número de plaquetas	21
Internacional	22

Capitulo VI PÚRPURAS VASCULARES

Definición	23
Clasificación	24
Genética	25

Capítulo VII PÚRPURAS VASCULARES CONGÉNITAS

Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria	26
Hemangioma Caveroso	30
Desordenes en el tejido conectivo:	
Síndrome de Ehlers –Danlos Vascular	34
Síndrome de Marfán	38
Pseudoxantoma elástico	42

Capítulo VIII PÚRPURAS VASCULARES ADQUIRIDAS

Simple	45
Senil	46
Hipergamaglobulinemica:	
Crioglobulinemia	47
Amiloidosis	48
Facticia	50
Mecánica	50
Infeciosa	50

Metabólicas:	
Escorbuto	51
Síndrome de Cushing por terapia esteroidea	52
De base inmunológica:	
Henönch-Schonlein	54
Sensibilidad autoeritrocitaria	57
Sensibilidad medicamentosa	58
Capitulo IX	
Manejo Odontológico	59
Conclusiones	61
Bibliografía	63

INTRODUCCIÓN

La púrpura es el cambio de coloración de la piel o de las mucosas que resulta de la extravasación de hematíes, puede aparecer por trastornos de cualquiera de los elementos que condicionan la hemostasia: plaquetas, factores de coagulación o vasos sanguíneos.

En la presente revisión se expondrán las características más relevantes de aquellos cuadros clínicos asociados a las púrpuras vasculares, con el fin de que el cirujano dentista tenga mayor conocimiento sobre las manifestaciones clínicas, para poder así identificarlas y evitar posibles complicaciones en la consulta odontológica; sobre todo en aquellos procedimientos donde se pueda causar hemorragia, como es el caso de las extracciones, detartrajes, y las cirugías.

Informando del mismo modo acerca de los tratamientos y la prevención de las mismas.

Es importante que se conozca sobre el tema para poder canalizar al paciente con el especialista, ayudándonos de una buena historia clínica, ya que en México existen muchas personas desconocen su padecimiento ó se encuentran mal diagnosticadas.

También se pretende que el paciente sea visto como un conjunto de diferentes sistemas y no solo como una cavidad bucal, evitando basarnos solo en sus padecimientos bucales.

ANTECEDENTES

La palabra púrpura se considera como una palabra latina derivada de la palabra griega *porphyra*, designación que se obtuvo de un molusco (*púrpura lapillos*) por el color que emanaba. Y se empezó a utilizar aplicado a la enfermedad en el siglo XVI.¹

El término petequia fue mencionado inicialmente por Hipócrates en las descripciones de la fiebre de Tracia y Tesalia, donde se menciona relacionado a una fiebre petequial y escorbuto; Celso, Galeno y Aetius también la describen pero relacionada a un proceso infeccioso. En el mismo siglo la palabra púrpura se comenzó a relacionar con enfermedades infecciosas de tipo febril.²

Severus Eualenus en 1658 describe la púrpura en relación con el escorbuto y Laz Riverus la relaciona con la peste.²

Porchon describió en 1688 sobre la púrpura relacionada con la viruela y el sarampión. La expresión “púrpura sine febre” empieza a utilizarse y podrían ser las primeras descripciones de la púrpura palpable.¹

Hornung realiza una clasificación en 1734 en la cual la dividía en 3 grupos: simple, febril y escorbútica.¹

A finales del siglo XVIII Jonh Hunter en 1794 empezó a describir la inflamación de los vasos sanguíneos, fue el primero en describir la inflamación de las venas y reconocer la pared muscular de las arterias. También describió el origen de los aneurismas relacionado con la debilidad de la pared vascular.^{2,3}

Johann Peter Frank en el mismo año, describe el enrojecimiento de la pared interna de las grandes arterias, venas y corazón en los pacientes con fiebre intermitente.^{1,3}

William describió las primeras manifestaciones abdominales y la enterorragia. En 1801 clasificó a las púrpuras en simples, hemorrágicas, urticarianas y contagiosas; para 1808 acuñó el término púrpura hemorrágica.^{1,2}

En 1815 Joseph Hodgson, publicó un libro en donde describió por primera vez una vasculitis de grandes vasos, encontrando compromiso en la túnica íntima de las arterias.²

Schönlein en 1829 analizó varios casos de púrpuras con manifestaciones articulares y divide la púrpura en 3 grupos: hemorrágica, senil y reumática.^{1,2}

Henoch en 1868 refirió que el término reumático no era adecuado y plantea la púrpura palpable como una de las manifestaciones de la vasculitis de los pequeños vasos. Realiza una descripción de la púrpura fulminante en 1887 asociada a la meningitis.^{1,2}

En 1876 Dush relató que podía existir compromiso abdominal y Henoch en 1909 explicó que la enfermedad no solo afecta a niños, sino a los jóvenes y a las personas de la tercera edad; analizando de forma detallada la púrpura, documentando el compromiso cutáneo, visceral, abdominal, neurológico renal cardíaco y pulmonar.²

William Osler en 1914 describió la asociación de las lesiones viscerales y la púrpura.¹

Eduard Glazmann en 1920 fue el primero en acercarse a una etiología y desarrollar la teoría de que la sensibilización podía ser la causa de una púrpura anafilactoide secundaria a una infección.^{1,3}

El verdadero conocimiento de las púrpuras fue descrito en enero 13 de 1923 por Harold W. Jones y Leandro M., donde entrelazaba la descripción de la púrpura vascular, trombocitopenica y palpable, que se observaba en las vasculitis leucocitoclásticas.¹

Capítulo I SISTEMA CIRCULATORIO

Esta constituido por corazón, arterias, vasos capilares y sangre. La sangre es impulsada por el corazón, recorre las arterias de diámetro creciente hasta llegar a los vasos capilares que son de diámetro microscópico, a través de cuyas paredes se realiza el intercambio de oxígeno y metabolitos por bióxido de carbono y otros desechos de las células.⁴

Los constituyentes básicos de la pared de los vasos sanguíneos son las células endoteliales, las células del músculo liso y la matriz extracelular.⁵

La estructura de los vasos sanguíneos esta compuesta por 3 capas:

- Túnica interna
- Túnica media
- Túnica adventicia

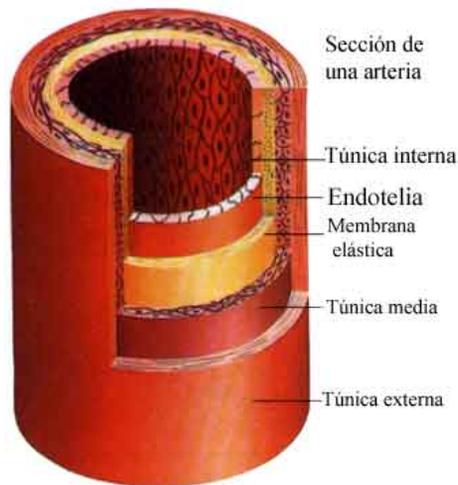


Fig.1 Túnicas del vaso sanguíneo.¹

El aparato circulatorio se clasifica en sistema macrovascular y microvascular.⁶

Este último comienza con las arteriolas, que conducen la sangre a un reticulado denso de vasos finos, los capilares, desde donde la sangre es recogida en vénulas.⁶

ARTERIOLAS.

Se define arbitrariamente como el vaso sanguíneo arterial, de diámetro menor de 100 μ m. Posee una pared muscular bastante gruesa y son las responsables de la resistencia del flujo sanguíneo.⁴

Por lo general presentan una lámina elástica interna bastante bien definida.⁶ Su túnica intima se compone de células endoteliales aplanadas relacionadas mediante zónulas ocludens y nexos.⁴ Desde la porción basal de las células endoteliales se extienden divertículos a través de la lámina basal y lámina elástica interna formando contactos mioendoteliales con la células musculares lisas de la túnica media.⁶

En su túnica media se compone de 1-3 capas de células musculares lisas dispuestas en círculos concéntricos.⁶

La túnica adventicia se compone de tejido conectivo laxo, carece de lámina elástica externa bien definida.^{4,6}

CAPILARES

Son vasos sanguíneos más pequeños con un diámetro luminal de solo 10 μ ; forman el enlace entre el sistema arterial y el sistema venoso.⁴

La pared capilar está compuesta por una capa de células endoteliales y una lamina basal. Se reconocen 3 tipos diferentes de capilares: continuos, fenestrados y sinusoides.⁶

Los capilares continuos son el tipo más común, se encuentran en todos los tejidos musculares, en el encéfalo y en el tejido conectivo. Su calibre varía de 7 a 9 μ m.⁴

Los capilares fenestrados se caracterizan por presentar en sus paredes minúsculos poros y estos son hallados en la lámina propia del tubo digestivo, riñones y en glándulas endocrinas.⁶

En hígado, bazo, medula ósea, hipófisis y glándulas suprarrenales encontramos capilares sinusoides, sus poros son más numerosos que en los fenestrados, al grado que en algunos lugares las células están en contacto directo con la sangre.⁶

VÉNULAS

Existen 2 tipos:

- Vénulas poscapilares
- Vénulas musculares

Las vénulas poscapilares están formadas por la unión de los capilares y se componen de una delgada capa de endotelio, en el cual las células están relacionadas mediante contactos de oclusión.

Las vénulas musculares a menudo acompañan a las arteriolas pero se diferencian de ellas porque presentan un contorno irregular y la luz suele estar colapsada.^{4,6}

CÉLULAS DE MÚSCULO LISO VASCULAR

Son predominantes en la capa media vascular y son responsables de la vasoconstricción y vasodilatación en respuesta a estímulos normales o farmacológicos.⁸

Sintetizan colágeno, elastina y proteoglucanos, emigran a la túnica íntima de los vasos y proliferan después de la agresión vascular, mediando el flujo sanguíneo, siendo reguladas por los promotores e inhibidores del crecimiento.⁸

ENDOTELIO

El conjunto de células endoteliales, forman un epitelio plano simple que recubre la cara interna de los vasos sanguíneos.

Sus funciones son:

- Constituir una barrera de permeabilidad selectiva para el intercambio de sustancias entre la sangre y los tejidos.⁶

- Secretar sustancias con acción sobre la coagulación sanguínea como la prostaciclina (PGI_2) y óxido nítrico (NO) que inhiben la adhesión de los trombocitos por lo que ambos tienen acción vasodilatadora.^{8,9}

La prostaciclina se forma a partir de ácidos grasos, su síntesis es estimulada por histamina, bradicina, trombina serotonina, cininas, etc. Tiene una vida media de 6 min.⁸

- Regular la función de la trombina mediante la producción de sulfato de heparano, un glucosaminoglicano que acelera la actividad de la antitrombina III para inhibir la acción de la trombina. En la superficie endotelial también encontramos a la trombomodulina, una molécula que capta la trombina y regula su acción. La unión de ambas moléculas, conjuntamente con fosfolípidos endoteliales y iones de calcio, activa la proteína C de la coagulación, que es un inhibidor de los factores V y VIII.⁸

- Segregar el factor de von Willebrand que favorece la adhesión de los trombocitos a la pared celular, almacenados en los cuerpos de Weibel-

Palade que se encuentran unidos a las membranas. Por lo que tiene acción estimulante de la coagulación.⁸

La cantidad y el tipo de sustancias secretadas son reguladas por mecanorreceptores de las células endoteliales, que reaccionan ante el estiramiento y la tensión por desplazamiento a lo largo del endotelio desencadenado por la presión y flujo sanguíneo. La secreción también es afectada por sustancias disueltas en la sangre como el contenido de CO₂ y O₂.^{6,8}

- Libera tromboplastina tisular que activa el sistema extrínseco de la coagulación
- Elaborar la enzima convertidora de angiotensina (ECA), que transforma la angiotensina I en angiotensina II de fuerte efecto vasoconstrictor.⁶

- Regular los factores de crecimiento, entre los promotores se incluyen el factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF), factor de crecimiento derivado de los fibroblastos (FGF), así como la endotelina 1, los inhibidores comprenden factor transformador de crecimiento beta (TGF-β)⁵
- Produce matriz extracelular: colágeno y proteoglicanos.⁵

Capítulo II TEJIDO CONECTIVO

Los tejidos conectivos están formados por macromoléculas, muchas de las cuales son también componentes importantes del pulmón, riñón, las paredes de los vasos sanguíneos, el humor vítreo y el líquido sinovial.⁷

El tejido conectivo puede considerarse como un medio interno del organismo ya que todo el intercambio de sustancias se debe realizar a través de él. Se caracteriza por contener células y sustancia extracelular, que en conjunto se denomina matriz extracelular, compuesta por fibras incluidas en una matriz amorfa que contiene líquido tisular. Las fibras de tejido conectivo se dividen en tres tipos, fibras de colágeno, reticulares y elásticas.⁶

MATRIZ EXTRACELULAR (MEC).

Se secreta localmente y constituye una red en los espacios que rodean las células. Conformar una proporción importante de cualquier tejido. Actúa como reservorio de los factores de crecimiento que controlan la proliferación celular.⁶

La matriz extracelular de los vasos contiene colágeno y elastina así mismo contribuye a orientar a las células emigrantes en los procesos de cicatrización.⁷

Tres grupos de moléculas constituyen la MEC:

- Proteínas estructurales fibrosas, como los colágenos y las elastinas
- Glucoproteínas adhesivas
- Proteoglicanos y ácido hialurónico

Estas macromoléculas están presentes en las uniones intercelulares y en las superficies celulares y pueden ensamblarse con 2 organizaciones generales: matriz intersticial y membrana basal.⁶

COLÁGENO

Son las fibras más frecuentes en el tejido conectivo y la proteína más abundante en los vertebrados.¹¹ El colágeno se componen de una triple hélice de tres cadenas polipeptídicas α formado por una repetición de aminoácidos siendo muy ricas en: hidroxiprolina y glicina, las cuales son fundamentales en la formación de la hélice.^{6,7} La glicina existe en la parte central de la hélice .¹¹

El colágeno fibrilar se sintetiza a partir de procolágeno, una molécula precursora derivada del preprocolágeno que se transcribe a partir de los genes de colágeno. La formación de fibras de colágeno se asocia con la oxidación de residuos específicos de lisina e hidroxilisina por la enzima lisiloxidasa extracelular, produciendo una unión cruzada de células adyacentes estabilizando de este modo la disposición ordenada que es característica del colágeno.⁷

El colágeno de tipo I, II,III,V, y XI es conocido como intersticial ó fibrilar y es el más abundante, por lo general las microfibrillas contiene mas de un tipo de moléculas .⁵

Colágeno tipo I. Aparece en mayor cantidad en el organismo en dermis **vasos sanguíneos** tendones y huesos.⁶

Colágeno tipo II. Cartílagos, vítreo

Colágeno tipo III. Órganos huecos, tejidos blandos **vasos sanguíneos**⁸

Colágeno tipo V. Tejidos blandos y **vasos sanguíneos**⁵

Capítulo III SANGRE

Se considera un tejido conectivo líquido, dado que esta constituido por células y “una sustancia intercelular” líquido denominado plasma. La cantidad total de sangre en un adulto es de alrededor de 5 litros, que representa entre el 7 y 8 % del peso corporal.⁴

Realiza diversas funciones respiratoria, nutritiva, excretora, inmunitaria, de correlación hormonal, equilibrio hídrico, transporte de los factores de la coagulación.⁵

Los elementos formes de la sangre son:

Eritrocitos. Tienen forma de disco bicóncavo, carentes de núcleo, Se encuentran unos 5 millones por μL en la sangre circulante, su función es transportar O_2 y CO_2 . La hemoglobina es su principal componente químico. Su vida media es de 120 días.¹⁰

Leucocitos. Existen entre 4, 000 a 11,000 por μL . Son los encargados de la respuesta inflamatoria contribuyendo a la eliminación de diversos agentes así mismo secretan sustancias protectoras como los anticuerpos, que combaten a las infecciones. Son células con capacidad migratoria, abandonan el torrente sanguíneo para dirigirse a los tejidos.¹⁰

Plaquetas. Son derivados del megacariocito en la medula ósea por fragmentación del citoplasma. Su vida media es de 7 a 10 días y no presentan núcleo Tienen gran importancia en la coagulación sanguínea por su capacidad para agregarse unas con otras en respuesta a diversos estímulos. Existen aproximadamente 300,000 por μL .¹⁰

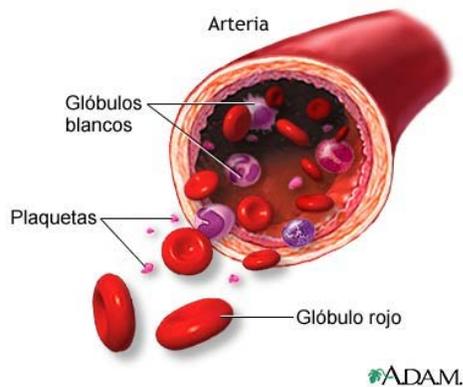


Fig. 2 Elementos formes de la sangre.²

PLASMA SANGUÍNEO.

Es la porción líquida de la sangre en la que están inmersos los elementos formes. Es salado, de color amarillento, translúcido y es más denso que el agua. El volumen plasmático total se considera como de 40-50mL/kg peso.

El plasma sanguíneo es esencialmente de composición compleja, su contenido es de 91% agua, y las proteínas el 8% con algunos rastros de otros materiales (hormonas, electrolitos, etc). Estas proteínas son: fibrinógeno, globulinas, albúminas y lipoproteínas. Los componentes del plasma se forman en el hígado, las glándulas endocrinas e intestino. También lleva los alimentos y las sustancias de desecho recogidas de las células.

La sangre es un líquido viscoso, de color rojo claro cuando circula por las arterias y rojo oscuro cuando lo hace por las venas. Su estado líquido le confiere la desventaja de derramarse cuando el sistema vascular sufre una pérdida de la continuidad.^{4,8}

Capítulo IV HEMOSTASIS

Conjunto de procesos biológicos, integrados, cuya finalidad es conseguir que la sangre se mantenga dentro del sistema vascular, mediante la formación del coágulo. Estos mecanismos se desencadenan cuando hay un traumatismo ó lesión de forma espontánea en el organismo.⁸

La hemostasia cumple las funciones de sellar provisionalmente el sitio de la rotura vascular y de iniciar los mecanismos de reparación por lo que es un fenómeno transitorio en el tiempo, autolimitado en su formación y con ubicación específica.^{8, 12}

En la hemostasia participan tres mecanismos básicos: el vascular la hemostasia primaria y la coagulación plasmática.⁸

MECANISMO VASCULAR

Al producirse daño, la capa muscular se contrae con lo que se disminuye el calibre del vaso y limita el flujo hacia la zona lesionada.^{8,12}

HEMOSTASIA PRIMARIA

Cuando se produce una lesión vascular las plaquetas se adhieren en un tiempo aproximado de 1 a 3 segundos a las estructuras del tejido conjuntivo subendotelial, particularmente a las fibras de colágeno, membrana basal y microfibrillas, hasta formar una masa entre si.⁸

COAGULACIÓN PLASMÁTICA

Cumple la función de generar fibrina, para dar consistencia y estabilidad al coágulo.⁸ También llamada hemostasia secundaria.¹²

Capítulo V PÚRPURAS

Extravasación de hematíes a la piel, como consecuencia de trastornos hematológicos, de la coagulación, o de los vasos sanguíneos.⁸

Las lesiones que se caracterizan por no desaparecer al ocasionar algún tipo de presión.⁸

Se clasifican morfológicamente de acuerdo con su tamaño: las de tamaño menor a 2 mm se denominan petequias, las de más de 1 cm son llamadas equimosis, y las de tamaño intermedio constituyen la púrpura propiamente dicha, que puede ser palpable ó no palpable.¹⁰

Existen clasificaciones de acuerdo a su etiología, cantidad de plaquetas y su tipo y se enlistan a continuación:

CLASIFICACIÓN DE LAS PURURAS POR SU ETIOLOGÍA ¹³	
No palpable, no vascular	Palpable vascular o angiopática.
Disminución en el número de plaquetas (trombocitopénicas)	Vasculitis por hipersensibilidad asociada a agentes precipitantes.
Alteración de la función plaquetaria (trombopática)	Asociada a neoplasias
Alteración de la coagulación.	Asociada a desordenes crónicos persistentes.

Clasificación de acuerdo al número de plaquetas.

Púrpuras trombocitopénicas inmunológicas

- Idiopático: agudo, crónico y recurrente
- Secundarios (sintomático)
 - Drogas
 - Lupus eritematoso sistémico
 - Postranfusión
 - Síndrome de Evans
 - Isoinmune neonatal
 - HIV-SIDA

Angiopatías

- Sin alteraciones en los componentes plasmáticos de coagulación
 - Vasculitis
 - Púrpura alérgica
 - Mecánica
 - Otros (senil, simple, mesenquimatopatías, etc.)

- Asociado a déficit plaquetario.
 - Von Willerbrand
 - Alteración de fibrinógeno
 - Alteración de protrombina

Púrpuras por anomalías en la función plaquetaria

- Congénitas.
 - Bernard Soulier, Glazmann
- Adquiridas.
 - Uremia
 - Síndrome mioproliferativo
 - Disproteïnemia (Waldenström)

Púrpuras con número de plaquetas elevado

- Primario: Síndrome proliferativo (trombosis esencial y otros)
- Secundario: Síndrome inflamatorio, neoplasias¹³

Clasificación internacional.

Púrpura y otras afecciones hemorrágicas

- Púrpura alérgica
- Defectos cualitativos de las plaquetas
- Otras púrpuras no trombocitopénicas
- Púrpura trombocitopénica idiopática
- Otras trombocitopénias primarias
- Trombocitopénia secundaria
- Trombocitopénia no especificada
- Otras afecciones hemorrágicas especificadas
- Afección hemorrágica, no especificada ¹⁴

Capítulo VI PÚRPURAS VASCULARES

Definición.

Corresponden a un grupo heterogéneo de desordenes clínicos no trombocitopénicos, caracterizados por manifestaciones hemorrágicas localizadas principalmente en la piel, también se describen lesiones a nivel de la mucosa nasal, oral, tracto gastrointestinal y aparato genitourinario.¹⁸

El cual es producido por la incapacidad de los vasos sanguíneos de desempeñar su función en la hemostasia primaria, debido a una anomalía en la microvasculatura que puede ser endotelial con o sin compromiso de subendotelio.^{8,16}

No presentan alteraciones en el número, función plaquetaria o en los factores de la coagulación.¹⁷

La lesión vascular se puede originar por:

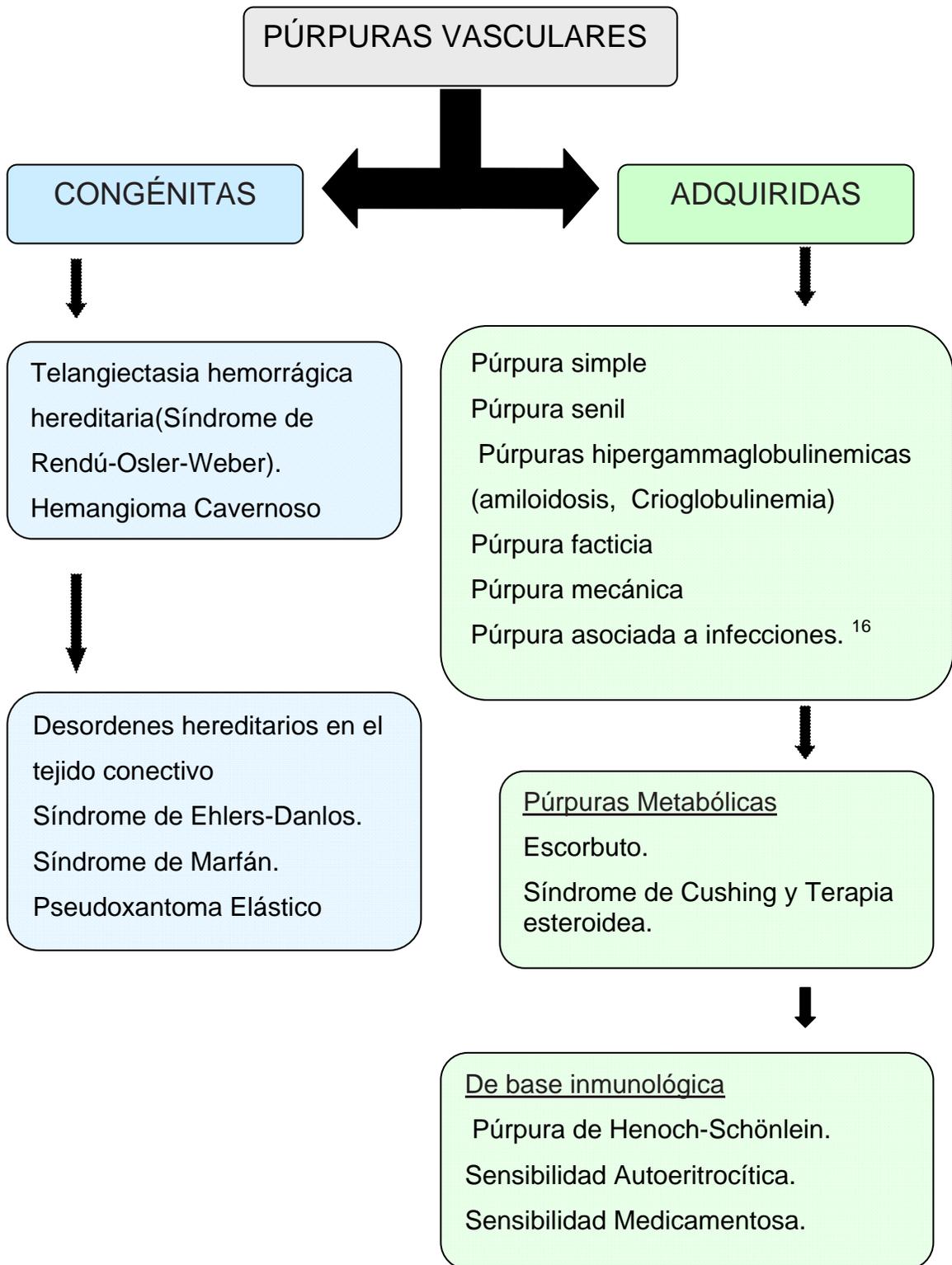
- Alteración en el tejido vascular o perivascular
- Lesión toxica inflamatoria
- Reacción inmunológica
- Traumatismo.¹⁷

Se dividen en congénitas y adquiridas.

Congénitas. Su aparición suele producirse entre el segundo y tercer decenio de la vida por lo que son raros en la consulta pediátrica y pueden comprometer al propio vaso o al tejido conectivo.¹⁷

Adquiridas. Se presentan con mayor en la edad pediátrica.¹⁷

CLASIFICACIÓN.



GENÉTICA

Síndrome de Ehlers Danlos IV Está relacionado con mutaciones del gen COL3A1 que codifica para el colágeno III, constituyente esencial del tejido conectivo de las paredes vasculares intestinales y uterinas, aunque también de la cápsula articular y de la piel.²¹

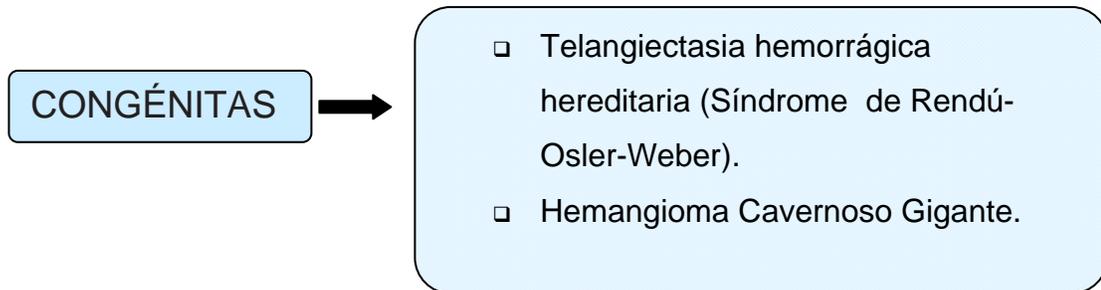
Síndrome de Rendu-Osler-Weber. Enfermedad autosómica dominante hereditaria,²⁵ caracterizada por la asociación de malformaciones vasculares, está relacionada con mutaciones de por lo menos dos genes diferentes (ENG) localizado en el cromosoma 9 y el (ALK1) ubicado en el cromosoma 12, que codifican receptores de membrana implicados en la angiogénesis.²²

Pseudoxantoma elástico Su forma de transmisión y expresividad son variables: 30% son formas autosómicas recesivas, 10% autosómicas dominantes y el 60% restante son formas esporádicas La afección está relacionada con las mutaciones del gen ABCC6 situado en el cromosoma 16, que codifica para un transportador transmembrana de función desconocida, cuya expresión es principalmente hepática y renal.³⁰

Síndrome de Marfán. La anomalía es un rasgo genético “dominante”, es causado por un gen anormal en el cromosoma 15, normalmente, éste es el gen que se ocupa de la producción de una glucoproteína extracelular denominada fibrilina-1 (FBN1), un componente esencial del tejido conectivo que, aparentemente, contribuye a su fortaleza y elasticidad.²³

Hemangioma cavernoso. Estudios han reportado que el gen comprometido en el crecimiento vascular en la región 5q31-33 y también se ha encontrado pérdida de la heterocigocidad para marcadores en el cromosoma 5q en hemangiomas esporádicos.²⁴

Capítulo VII PÚRPURAS VASCULARES CONGÉNITAS



TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITARIA. (HHT)

También llamada Síndrome de Rendú-Osler-Weber). Enfermedad caracterizada por múltiples malformaciones mucocutáneas y malformaciones arteriovenosas.^{22, 26, 27}

Produce múltiples dilataciones vasculares en las membranas y en las mucosas del tracto aérodigestivo.²⁸ Es generalmente reconocida durante la segunda y tercera décadas de la vida debido a la presencia de telangiectasias de la piel y la mucosa. No presenta predilección por género.^{22,27}

La prevalencia estimada de HHT es de 2-20 por 10000 habitantes, aunque se cree que se encuentra subdiagnosticada,²² se presenta en pacientes de Anglo-germánicos, latinos, escandinavos, de ascendencia judía y japoneses.²⁹

Al igual que las otras púrpuras de origen vascular no presenta alteraciones en el recuento plaquetario. Pero su tiempo de sangrado suele ser mas prolongado.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Pápulas menores a 5 mm más prominentes en cabeza, cuello, mucosa oral, mucosa nasal y orofaringe.^{12, 26} Rara vez se presentan en el tórax en las vías

digestivas y genitourinarias.¹² La mayoría de estas lesiones son claramente visibles en la piel, mucosa de la cavidad oral y dentro de la nariz.²⁹

Las lesiones orales, con frecuencia son observadas, en los labios, el dorso de la lengua, paladar y mucosa bucal, son las más fácilmente reconocibles.²⁶ Se han reportado casos de pacientes con lesiones en el piso de la boca y en el frenillo del labio superior. Comúnmente se observan púrpuras en mucosas ya que cualquier traumatismo por muy mínimo que sea suele ocasionar sangrado.²⁷



Fig. 3 Lesiones purpúricas en el labio inferior.



Fig.4 Dorso de la lengua con púrpuras

Presencia de hemorragias gingivales prolongadas^{7,17,21} así como epistaxis causada por la ruptura de los vasos en un 90%, siendo esta difícil de tratar ya que a lo largo de generaciones se han desarrollado distintos tratamientos. Gran cantidad de métodos pueden lograr una reducción, pero parece ser imposible detener la epistaxis permanentemente. La explicación más probable para la repetición de epistaxis a pesar de la terapia es, neoformación de telangiectasias.^{22,26,28,29}



Fig. 5 Presencia de gingivitis



Fig. 6 Paciente con epistaxis

La telangiectasia del tracto gastrointestinal afecta al 13 a 45% pacientes puede presentarse anemia aguda y hemorragia gastrointestinal. Otras manifestaciones pueden incluir poliposis de colon. Algunos pacientes presentan embolias pulmonares, que se resuelven después de la corrección periodontal de las telangiectasias gingivales.²⁵

Las personas de la tercera y cuarta década de vida presentan con mayor frecuencia malformaciones pulmonares en un 15-30% de los casos, que consiste en una conexión arteriovenosa directa entre la arteria pulmonar y la vena pulmonar causando hipoxémia. Y se manifiesta por dolor en el pecho, neumotórax e infartos pulmonares. La hipertensión arterial pulmonar es rara, debido al alto gasto cardíaco sistémico arteriovenoso. Se cree que puede ser un detonante para las complicaciones cerebrales.²⁵

La malformación arteriovenosa (MAV) cerebral afecta a un 5 a 15% de los pacientes y puede conducir a síntomas como dolor de cabeza, migraña convulsiones, ataques isquémicos transitorios, trombosis cerebral secundaria, hemorragia intracerebral y subaracnoídea.²⁵

Telangiectasias han sido estudiado histológicamente, pero rara vez en vivo. La endoscopia es un método que emite la posibilidad de estudiar las telangiectasias nasales en vivo, durante un estudio de rutina de la nariz.²⁹

Se puede obtener un diagnóstico clínico en la presencia de 3 de 4 criterios:

- episodios recurrentes de epistaxis
- Múltiples telangiectasias
- Malformaciones viscerales arteriovenosas, (gastrointestinal, pulmonar, hepática, cerebral, la columna vertebral)²⁷
- Historia familiar de parientes afectados de manera similar.

Los pacientes con sólo 2 criterios principales deben ser reportados como sospechosos y seguidos de cerca debido al incremento de los rasgos de la enfermedad a la edad avanzada.²⁶

El diagnóstico diferencial incluye enfermedad hepática benigna, el síndrome de CREST, y ataxia-Telangiectasia²⁷

TRATAMIENTO

El tratamiento debe ser individual para cada paciente debido a las diversas manifestaciones clínicas.²⁶

Las telangiectasias de la piel y mucosas suelen tratarse por razones estéticas por medio de láser o de la extirpación de la lesión.²⁷

En la epistaxis el tratamiento dependerá de la duración y frecuencia, basándose en normas de higiene, evitar el estrés físico y el trauma nasal. Las hemorragias nasales frecuentes pueden ser tratadas con cirugía láser o electrocauterización.²⁹

La embolización endovascular puede necesitarse para tratar vasos sanguíneos anormales en el cerebro y otras partes del cuerpo.²⁷

Se recomienda profilaxis antimicrobiana antes de cualquier tratamiento quirúrgico para la prevención de endocarditis bacteriana. El mantener una óptima higiene puede reducir la incidencia de bacteremias en los procedimientos dentales.²⁷

Los odontólogos pueden ser los primeros en identificar a los pacientes con HHT y como tal desempeñar un papel clave en la remisión oportuna de estos pacientes y sus familiares.²⁹

HEMANGIOMA CAVERNOSO

Constituyen los tumores más frecuentes en la infancia con una representación de 6.2% del total de las lesiones vasculares. Son más comunes en el sexo femenino, en relación 3:1.³¹

Proliferación benigna de canales vasculares grandes pequeños, que pueden estar presentes al nacer o manifestarse durante la infancia. La mayoría se localizan en la piel, pudiendo ser planos o elevados y cubrir extensiones considerables de la piel; estas lesiones suelen conocerse como “marcas de nacimiento”.²⁸

Los hemangiomas pueden encontrarse en cualquier órgano del cuerpo, siendo de mayor preocupación aquellos ubicados en el encéfalo ó vías respiratorias, cuyo y los hemangiomas de la cara por su importancia estética.²⁴

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los hemangiomas de la cavidad oral suelen ser elevados, a menudo multinodulares y nítidamente rojizos, azules. Los hemangiomas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo pero son mas frecuentes en labios y lengua, su carácter muntinodular le confiere a la superficie dorsal un aspecto arracimado o polipoide.²⁸

Los hemangiomas intramusculares pueden localizarse en cualquier zona de las partes blandas de la cabeza y el cuello; pueden existir malformaciones arteriovenosas capaces de afectar tanto las partes duras como blandas. Estas raras lesiones se expanden en la mandíbula y son indoloras. La auscultación con el estetoscopio revela un soplo , debido al flujo de la sangre a través de las vías vasculares anómalas.²⁴

En la cara se observa un hemangioma conocido como mancha en vino de Oporto. Suelen ser unilaterales y parece seguir las divisiones del nervio trigémino.²⁴



Fig. 7 Lesión unilateral que parece seguir la divisiones del trigémino.

Las lesiones pueden ser en róseas en la infancia, pero tienden a convertirse en vinoso con la edad, después de la cuarta década, pueden tener superficie irregular. En pocos niños la lesión puede llegar a ser más claro con la edad.³²



Fig. 8 Púrpura en vino de Oporto

La ulceración es la complicación más común, presentándose en 5-13% de los casos, pudiendo ser ésta muy dolorosa, especialmente en la región peribucal y perianal. Éste puede sangrar o sobre infectarse. El sangrado cede con la compresión, aunque se han reportado casos de hemorragias masivas de difícil manejo. La sobre infección generalmente está limitada a la piel, pero puede complicarse con una celulitis u osteomielitis. Signos de alerta son exudación de la piel circundante, supuración, calor, sensibilidad, dolor y fiebre.³³



Fig. 9 Ulceración y sangrado escrotal de un neonato

Los criterios de diagnóstico para los hemangiomas son:

- Se manifiestan en las primeras semanas de vida.
- El 50% con mínima expresión al nacimiento (teleangiectasia, mácula, equimosis).

- Desarrollo progresivo hasta el año, con desarrollo neonatal rápido.
- Crecimiento proporcionado al del niño 1-2años.
- Reabsorción a partir de los 2 años hasta los 10 años.
- Consistencia blanda y caliente al tacto.
- No desaparecen al realizar diascopía.
- Presentes en prematuros con menos de 1500grs
- Complicaciones: ulceración, hemorragia, oclusión, insuficiencia cardíaca, coagulopatía.
- Resolución espontánea del 90%.³⁴

TRATAMIENTO

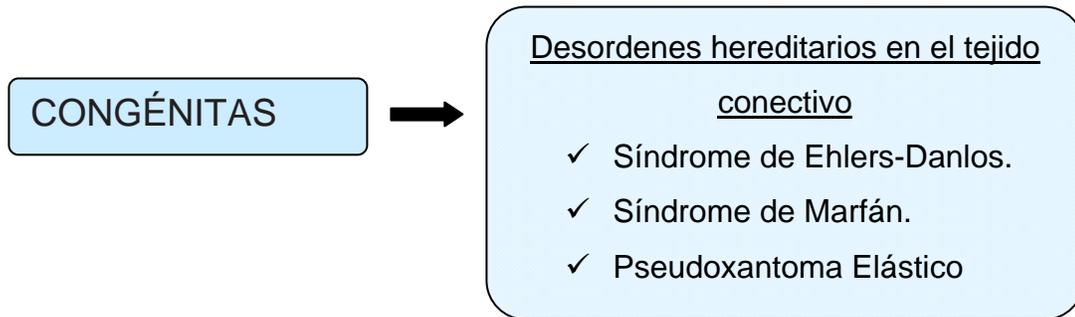
La mayoría de los hemangiomas infantiles se dejan sin tratamiento hasta la pubertad en espera de involución espontánea.

Los corticosteroides sistémicos son el tratamiento de elección a dosis inicial de 2 a 3 mg/kg/día de prednisona o prednisolona, administrada una vez al día, por la mañana. Lo más frecuente es conseguir una detención del crecimiento, mientras que la disminución de tamaño se observa en menos de la mitad de los casos. La administración intralesional de corticoides a intervalos de entre 4 y 8 semanas es un tratamiento efectivo que consigue evitar los efectos adversos de los corticoides sistémicos.

La ciclofosfamida a dosis bajas se ha descrito efectiva en un lactante de 15 semanas con múltiples hemangiomas cutáneos, afectación hepática e insuficiencia cardíaca congestiva refractaria a corticoides, en el que se obtuvo respuesta tras 2 ciclos de ciclofosfamida separados por 10 días.³³

Se ha registrado que los hemangiomas mucocutáneos, especialmente las manchas en vino de Oporto responden al tratamiento con láser.²⁴

La extirpación quirúrgica y el empleo de agentes esclerosantes se realiza por razones funcionales o estéticas.³³



SÍNDROME DE EHLERS DANLOS (SED)

Comprende una serie de enfermedades y genéticamente heterogéneas que derivan de algún defecto en la síntesis o la estructura del colágeno fibrilar.¹²

El tipo vascular de SED se debe a una anomalía del colágeno tipo III. La prevalencia, teniendo en cuenta todos los subtipos es de 1 de cada 5000 habitantes, el tipo IV es una forma poco común,³⁵

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los pacientes con este síndrome presentan fragilidad vascular. Puede estar acompañado de dolor articular crónico y tiempos de sangrado prolongados.³⁶

Presentan una piel translúcida, con hiperlaxitud, extremadamente frágil.¹⁹ Manifestaciones purpúricas cutáneas ante cualquier traumatismo.³⁵



Fig. 10 Hiperlaxitud de la piel y presencia de púrpura

La fragilidad de la piel se manifiesta por una tendencia acrecentada de púrpuras a pesar de que no existen anomalías en la coagulación e incluso, a veces, de manera espontánea. La cicatrización, a menudo, se retrasa y las cicatrices pueden estar asociada a cicatrización queloide y atrófica. La hiperelasticidad de la piel, es examinada a nivel de los codos o del dorso de las manos, es habitualmente mínima o está ausente.³⁵



Fig. 11 Cicatrización atrófica

Presencia de equimosis en todas las zonas anatómicas que pueden verse afectadas, de manera amplia con una tendencia hacia las arterias de mediano y gran calibre; con frecuencia se incluye la aorta, las ramas distales de la aorta, especialmente la renal, mesentérica, ilíaca y arterias femorales, también son afectadas.³⁷

Los pacientes refirieren episodios recurrentes de conjuntivitis, escleritis. que empeora durante el invierno, a la exploración revelan máculas y pápulas purpúricas en piernas¹⁹

La piel es extremadamente delgada, translúcida y pálida. Con textura lisa, suave y aterciopelado. Las venas bajo la piel son claramente visibles, en el tórax, los hombros y en ocasiones en el abdomen. Las extremidades presentan envejecimiento prematuro.³⁷



Fig. 12 Extremidades superiores con envejecimiento prematuro

Una característica es el aspecto facial (acrogería) definida por, rostros demacrados, pómulos prominentes y mejillas hundidas. Los ojos aparecen hundidos con una coloración purpúrica alrededor de ellos y telangiectasias sobre los párpados.³⁷

Se puede presentar alteraciones en el sistema nervioso autónomo, caracterizadas por fatiga crónica, mareos y presíncope o desmayos. Los pacientes refieren intolerancia por el frío y el calor.⁴⁰

La mucosa se desgarrar fácilmente cuando se toca con instrumentos. Las suturas no se mantienen. La periodontitis generalizada de temprano inicio es

una de las características orales más significativas del síndrome. Esto puede conducir a la pérdida prematura de dientes temporales y permanentes.³⁵



Fig. 13 Periodontitis Generalizada

En cirugías periodontales ó extracciones, la hemorragia puede ser difícil de controlar durante procedimientos quirúrgicos.⁴³

La hipoplasia del esmalte se ve comúnmente. Dientes premolares y molares pueden presentar grietas profundas y largas cúspides. Los dientes parecen ser frágiles y en ocasiones se presenta microdoncia. El examen radiográfico a menudo revela que las raíces están deformadas. La lengua es muy flexible. Aproximadamente el 50% de personas con el síndrome pueden tocar el extremo de su nariz con su lengua.⁴³

Se presentan complicaciones a nivel digestivo y obstétrico. La mayoría de las perforaciones se producen en el colon sigmoideo pero de vez en cuando puede verse afectado el intestino delgado, también se han reportado rupturas espontáneas del bazo y el hígado. Hay un alto riesgo (50%) de las múltiples perforaciones de colon.^{37, 39}

El embarazo puede aumentar la probabilidad de una ruptura vascular en el útero, en particular en los últimos tres meses. El mayor riesgo se presenta durante el parto y en el periodo post-parto ya que existe una mayor frecuencia a hemorragias uterina.³⁸

Las complicaciones poco frecuente que se pueden presentar son: neumotórax espontáneos, aneurismas cerebrales y arritmias de la válvula mitral.⁴⁰

TRATAMIENTO

El consumo de vitamina C ayuda a disminuir la fragilidad vascular. Se recomienda no hacer deportes de colisión, ni levantamiento de pesas.⁴⁰

Digestivo. El tratamiento de elección es parcial, por lo tanto, la colectomía con colostomía, posiblemente seguida de restablecimiento secundario de continuidad. Por otra parte, el total de colectomía con ileostomía y el cierre del muñón rectal o íleo-rectal anastomosis puede ser propuesto a pesar de la jóvenes en edad de los pacientes, debido al riesgo de periódicas perforaciones de colon.³⁷

Obstétrico. Se recomienda realizar cesárea para tener un mejor manejo de las contracciones y de hemostasia.³⁸ El dispositivo intrauterino está contraindicado, ya que puede producir hemorragias o ruptura uterina.⁴⁰

SÍNDROME DE MARFÁN

Es un trastorno de los tejidos conectivos del organismo, puede afectar al corazón, vasos sanguíneos, pulmones, ojos, huesos y ligamentos. Los síntomas del síndrome de Marfán pueden ser leves o graves, y pueden estar presentes desde el nacimiento o aparecer durante la adultez. Se estima que su prevalencia es de 1 en 5000 habitantes.⁵

El síndrome se debe a un defecto en una glucoproteína extracelular denominada fibrilina-1.⁵

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Comúnmente son personas altas, delgadas con articulaciones muy flexibles, con cráneos dolicocefálicos , paladares altos y apiñamiento dental.⁴¹



Fig. 14 Apiñamiento dental

Extremidades superiores como inferiores suelen estar desproporcionadas con relación al torso, con muestra de aracnodactilia. La columna puede presentar escoliosis. En los casos extremos se presenta en el nacimiento espina bífida.⁴¹



Fig. 15 Aracnodactilia



Fig. 16 Escoliosis.

La manifestación más común en la piel son las estrías atróficas, que se produce en aproximadamente dos tercios de los pacientes las marcas tienden a ocurrir en la ausencia de la obesidad, el rápido aumento de la masa muscular, o el embarazo, y en sitios no asociados con una mayor distensión de la piel.^{41,42}



Fig. 17 Estrías atróficas

El problema más grave es la debilidad de la aorta que afecta en algún grado a la mayoría de las personas con síndrome de Marfán. Toda la sangre que el corazón bombea ingresa con fuerza en la aorta, que a su vez se divide en diversas arterias que llevan sangre oxigenada a todo el cuerpo. Cuando las paredes de la aorta se debilitan (dilatación aórtica), pueden rasgarse en algunos lugares y permitir que la sangre se derrame dentro del pecho, el abdomen o la pared misma de la aorta ocasionado lesiones purpúricas.⁴²

Las personas afectadas también pueden tener anomalías que afectan a las válvulas mitrales del corazón (prolapso de válvula mitral). Las válvulas del corazón están compuestas de dos o tres pliegues que sólo permiten que la sangre circule en un sentido a través de los mismos. En el síndrome de Marfán, estas válvulas suelen tener un tamaño excesivo y ser muy flexibles.

Su movimiento durante los latidos del corazón puede permitir que la sangre circule por un momento en sentido contrario y causar un soplo.⁴¹

Se han documentado casos en los que existe presencia de ectasia dural, en ocasiones consecuente a traumatismos pero no en todos los casos.⁴⁴

Alrededor del 50 % de las personas que padecen el síndrome de Marfán, el cristalino de uno de los ojos se encuentra descentrado. La miopía y las cataratas son otros síntomas comunes de este trastorno, independientemente de si el cristalino ocular se encuentra en la posición correcta o no. Además, la retina puede sufrir desprendimiento.⁴¹

Entre las alteraciones primarias del pulmón se sabe que los pacientes con síndrome de Marfán tienen mayor riesgo de sufrir neumotórax, que se manifiesta como falta de aire y dolor de pecho, presentando coloración cianótica en la piel debido a la falta de oxígeno. Otra alteración del aparato respiratorio que se ve en el síndrome es la apnea obstructiva del sueño.⁴⁵

TRATAMIENTO

Deben ser manejados por un equipo multidisciplinario e incluye revisiones oftalmológicas y ortopédicas anuales; la intervención quirúrgica es necesaria cuando la escoliosis excede los 45°.

El cuidado cardiovascular incluye electrocardiograma y ecocardiograma anual hasta que la raíz aórtica excede los 45 mm, después de esto debe ser más frecuente. El tratamiento con β -bloqueadores se recomienda como profiláctico en la dilatación de la raíz aórtica, ya que puede disminuir su progresión, especialmente en aquellos con un diámetro aórtico menor de 40 mm. Cuando la dilatación aórtica alcanza los 55 mm en adultos o 50 mm en niños se debe realizar cirugía profiláctica con reemplazo de la aorta ascendente y la válvula aórtica.⁴²

Fisioterapia para mejorar el tono muscular y actividad física moderada no traumática de acuerdo al compromiso cardíaco.⁴⁴

Los pequeños neumotórax pueden desaparecer espontáneamente. En el caso de neumotórax grandes, se tiene que extraer el aire que se encuentra alrededor del pulmón. La colocación de una sonda pleural entre las costillas, dentro del espacio alrededor de los pulmones, ayuda a sacar el aire y permite que el pulmón se vuelva a expandir.⁴⁵

Corrección de apiñamientos dentales en edades tempranas con aparatología removible (ortopedia) o bien en la pubertad con aparatología fija (ortodoncia) y así evitar las cirugías.⁴⁵

PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO

Enfermedad caracterizada por degeneración y calcificación de las fibras elásticas, que afecta múltiples órganos incluyendo piel, tracto gastrointestinal, ojos y sistema cardiovascular. También conocida como síndrome de Gronblad-Strandberg.³⁰

Se estima una frecuencia de 1 en 100.000. Afecta a todas las razas, con predominio en el género femenino.^{47,48}

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dentro de las diversas manifestaciones clínicas, las cutáneas son las más características y las más frecuentes en un 80% de los casos. Se presentan habitualmente alrededor de los 30 años, siendo persistentes y en ocasiones progresivas.

Las lesiones cutáneas constituyen los marcadores más específicos de la enfermedad. Consisten en pápulas purpúricas ó anaranjadas, de 1-5 mm de

diámetro, redondeadas u ovales, que se agrupan formando placas que se distribuyen de forma bilateral y simétrica, preferentemente en áreas de flexión. Las zonas más comunes son: axilas, parte lateral del cuello e ingles; en ocasiones hay compromiso de mucosa oral, vaginal o rectal.^{46,48}



Fig. 18 Lesión purpúrica en axila.

La piel finalmente adquiere un aspecto de “piel de naranja” por su superficie irregular, discretamente arrugada y su consistencia flácida y laxa.⁴⁶

Las alteraciones vasculares afectan sobre todo a arterias de mayor tamaño pudiendo causar hipertensión arterial, cardiopatía isquémica prematura y hemorragia cerebral.^{13, 48}

En el 85% de los pacientes se observa a nivel ocular las estrías angioides, que son secundarias a la ruptura de la membrana elástica de Bruch, y son responsables de la ceguera producto de la esclerosis de la retina y degeneración macular, observándose además hemorragias retinianas.⁴⁷

El embarazo agrava las lesiones cutáneas, oculares y cardiovasculares; sin complicaciones para el feto, sin embargo puede estar aumentada la tasa de abortos.⁴⁶

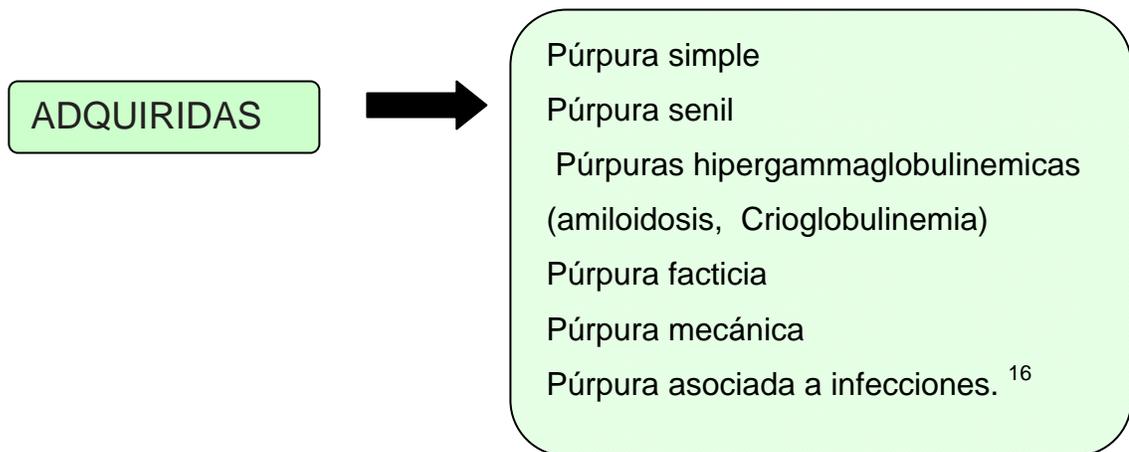
TRATAMIENTO.

No existe un tratamiento curativo para el pseudoxantoma elástico, el tratamiento sintomático se centra en tratar la degeneración macular y la neovascularización retiniana, mediante el uso de láser con resultados poco eficaces y que no frenan la evolución de la alteración.⁴⁶

Algunos autores sugieren que el uso de suplementos vitamínicos del tipo A, C y E, o de zinc y selenio resulta útil para prevenir hemorragias retinianas.⁴⁷

Las alteraciones dermatológicas se tratan con cirugía plástica y sólo desde un punto de vista cosmético. Pueden ser necesaria las transfusiones tras hemorragias gastrointestinales importantes y en casos de afectación severa de la válvula mitral puede precisarse la corrección quirúrgica.⁴⁷

Capítulo VIII PÚRPURAS VASCULARES ADQUIRIDAS



PÚRPURA SIMPLE

Su etiología es desconocida pero se asocia a vasculitis producida por los salicilatos, y se presenta en ocasiones después de leves contusiones.

No presenta alteraciones en los exámenes de laboratorio. ¹²

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Petequias o pequeñas equimosis que se presentan con mayor frecuencia en mujeres y que aumentan durante la menstruación, siendo más frecuente en primavera y verano. Las equimosis se desarrollan sobre muslos, nalgas y parte superior de los brazos. Teniendo preferencia en las extremidades inferiores ¹⁴



Fig. 19 Púrpuras en piernas.

PÚRPURA SENIL

Púrpura espontánea que se presenta en pacientes de edad avanzada, causado por la degeneración del tejido conectivo que ocasiona que el lecho vascular se haga más frágil.¹²

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Se manifiesta como pequeños hematomas o púrpuras de color azul que aparecen por pequeños traumatismos o zonas de presión debido a la ropa.

Se presenta con mayor frecuencia en cintura, cuello y en el dorso de las manos, antebrazos a consecuencia la exposición solar. En ocasiones se manifiesta en los sitios de presión de los lentes (sobre la nariz y en la región temporal).^{14, 49}



Fig. 20 Púrpura senil causada por degeneración de tejido conectivo.

TRATAMIENTO

No existe tratamiento pero se recomienda a los pacientes que eviten la exposición a la radiación actínica, ya que ésta acelera la degeneración del colágeno.¹²

PÚRPURAS HIPERGAMMAGLOBULINEMICAS

Crioglobulinemia.

Es parte de un grupo de enfermedades que causan vasculitis: daño e inflamación de los vasos sanguíneos en todo el cuerpo. El trastorno se agrupa en tres tipos principales, dependiendo del tipo de anticuerpo que sea producido.⁵⁰

- Crioglobulinemia tipo I
- Crioglobulinemia tipo II
- Crioglobulinemia tipo III ^{50, 51}

La crioglobulinemia tipo I está relacionada con mayor frecuencia con el cáncer; los tipos II y III también se denominan crioglobulinemia mixta.⁵⁰

Las crioglobulinemias de tipo II y III, están compuestas por IgG e IgM y la mayoría de ellas se consideraban esenciales, es decir, no se asociaban a procesos malignos o autoinmunes.⁵¹

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Presencia de púrpuras cutáneas principalmente en extremidades inferiores, abdomen bajo y nalgas con brotes habituales, que produciendo hiperpigmentación residual. Artralgias en rodillas, tobillos y codos de forma simétrica. Fatiga y parestesias en las extremidades inferiores.⁵¹



Figura. 21

En la crioglobulinemia avanzada se puede presentar enfermedad renal, con probable hipertensión, hematuria, proteinúria y síndrome nefrítico. Elevada prevalencia de compromiso hepático con hepatomegalia y disfunción hepática.⁵¹

TRATAMIENTO

Los casos leves se pueden tratar evitando las temperaturas frías. Para pacientes con hepatitis C y crioglobulinemia de leve a moderada, el tratamiento estándar para la hepatitis C (interferón alfa con o sin ribavirina) con frecuencia es suficiente. Sin embargo, la afección puede retornar cuando se suspende el tratamiento.⁵¹

La crioglobulinemia severa, que compromete órganos vitales o grandes áreas de piel, se trata con corticosteroides y medicamentos que inhiben el sistema inmunitario.⁵

Amiloidosis.

Se refiere a una familia de enfermedades en las cuales hay una acumulación de proteínas llamadas amiloides en los tejidos y órganos corporales. Estas proteínas reemplazan lentamente el tejido normal,

ocasionando insuficiencia del órgano comprometido. Existen muchas formas de amiloidosis. El 99% de los casos suceden en individuos mayores de 40 años de edad, con signos o síntomas poco específicos, como: fatiga facial, dolor y sangrado gingival.⁵²

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En la amiloidosis, la púrpura aparece en los territorios en que los vasos están infiltrados por sustancia amiloide y que debilita su pared. Es típica la aparición de estrías longitudinales hemorrágicas en los párpados, los codos, y, en general, en los pliegues cutáneos, aunque también pueden aparecer petequias y equimosis.



Fig. 22 Equimosis presente en el párpado.

En alguna ocasión se ha observado un déficit aislado del factor X, debido a que se une a la sustancia amiloide y es secuestrado de la circulación.⁵⁰

El depósito de amiloide ocurre frecuentemente, en cualquier sitio de la vía gastrointestinal, se manifiesta con: disfagia, síndrome ulcerativo, anomalías en la motilidad gastrointestinal ó mal absorción.⁵³

TRATAMIENTO

Los medicamentos más utilizados son el melfalán y la prednisona.⁵²

En pacientes con daño cardíaco al momento del diagnóstico. En estos casos se sugiere tratamiento con melfalán oral continuo, a baja dosis, de la siguiente manera: 4 mg/día por tres semanas, después se retira durante dos semanas y se reinicia con 4mg/día durante cinco días a la semana.⁵³

PÚRPURA FACTICIA

Lesiones autoprovocadas en la piel que pueden variar ampliamente en morfología y distribución. Las lesiones se presentan en zonas fácilmente accesibles a las manos de los pacientes. Cada lesión presenta bordes irregulares. Los métodos que se utilizan para ocasionarlas son muy variados. Suelen tener casi siempre un comienzo abrupto.

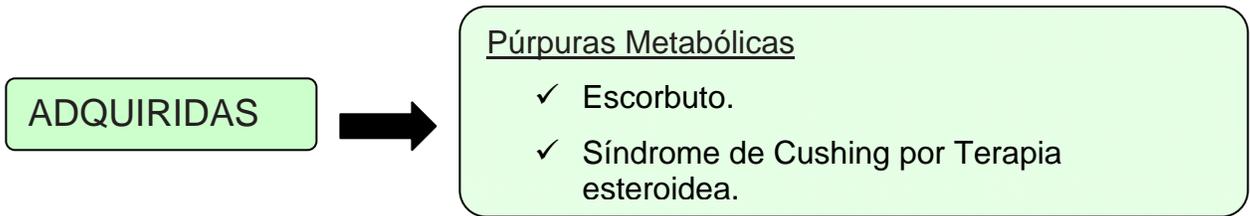
PÚRPURA MECÁNICA

Es bastante común especialmente en niño, caracterizada por la aparición de petequias en párpados y cuello, se observa sobretodo después de un ataque de epilepsia ó ataques excesivos de tos, y en cualquier situación en que aumente la tensión de la musculatura facial. Los exámenes de laboratorio no presentan alteraciones.¹⁴

PÚRPURA INFECCIOSA.

Se deben a alteraciones de la pared vascular que produce adelgazamiento y daño vascular.

Existe una serie de infecciones virales, bacterianas y parasitarias capaces de producir púrpura, siendo el caso más típico el de la endocarditis infecciosa, mostrando petequias en el fondo de ojo, en el fondo de saco conjuntival y en el paladar.¹⁴



ESCORBUTO

Es causada por un déficit en la ingesta dietética de vitamina C, con alteraciones de la integridad en la pared vascular y los mecanismos de reparación de las heridas. Se presenta en países con problemas de desnutrición.²⁸

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Se presentan lesiones purpúricas en mucosa oral y piel. Suelen producirse por estímulos traumáticos; pero en el escorbuto grave las púrpuras aparecen espontáneamente. Las fibras de ligamento periodontal también pueden estar afectadas y observarse enfermedad periodontal grave.²⁸

Es caracterizado por una debilidad progresiva, encías inflamadas a menudo sangrantes, articulaciones sensibles e inflamadas y una gran tendencia a la equimosis o absorción de sangre por los tejidos, por la ruptura de vasos sanguíneos. A menudo la anemia se presenta como resultado de la hemorragia. Presentan fatiga, una alta tendencia a las infecciones respiratorias, petequias y la facilidad de sangrado. El escorbuto produce una hemorragia perifolicular que se manifiesta por lesiones purpúricas que rodean al folículo piloso.⁵⁴



Fig.23 Púrpuras que rodean el tejido piloso

Pueden aparecer úlceras o heridas persistentes e infectarse secundariamente.²⁸

TRATAMIENTO

Ingesta adecuada de ácido ascórbico, las alteraciones vasculares son reversibles.

SÍNDROME DE CUSHING POR TERAPIA ESTERIOIDEA

Hay dos tipos de síndrome de Cushing: exógeno y endógeno. El exógeno es el más común y se presenta en pacientes que están tomando medicamentos semejantes al cortisol, tal como la prednisona.⁵⁴

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Existe un aumento en el peso y un retardo en el crecimiento, en un alto porcentaje.⁵⁴ Presencia de estrías color púrpura principalmente en el abdomen y muslos, axilas y glúteos. La implantación del cabello es baja, con aparición de vello fino en la espalda y extremidades.⁵⁴

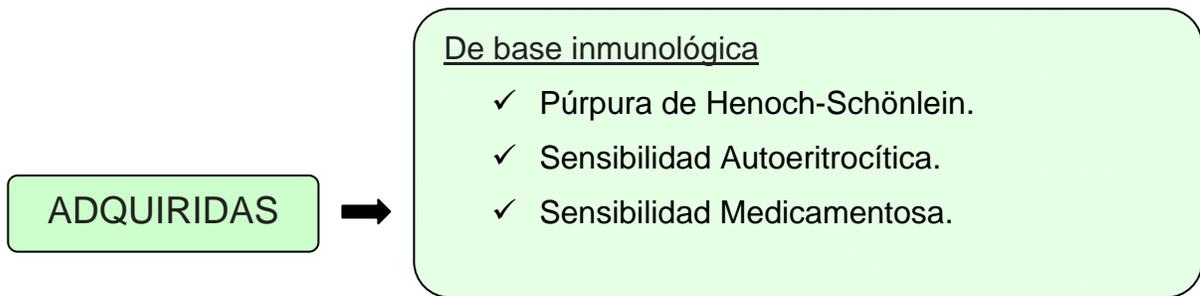


Fig. 24 Estrías abdominales presentes en el síndrome de Cushing.

Por lo general son pacientes con cara de luna llena, mejillas prominentes, plétora facial, hipertrofia del tejido adiposo en región supraclavicular y cervical posterior.⁵⁴

TRATAMIENTO

El tratamiento depende de la causa del síndrome. Si es debido a la toma de corticoides, se recomendará su supresión si la causa que los indicó como tratamiento lo permite.⁵



PÚRPURA DE HENOCH SCHÖNLEIN. (PHS)

Es una de las formas más comunes de vasculitis en la infancia. ,Con una incidencia anual de aproximadamente 13 a 22 casos por cada 100 000niños, con una mediana de 6 años y mayor frecuencia en varones en los meses de invierno. ^{56,57}

Se desconoce su etiología pero se ha asociado a una respuesta inmune a picaduras de insectos, medicamentos, infecciones virales o bacterianas y a la ingesta de algunos alimentos; existe una elevación en la concentración sérica de IgA en 50-70%.⁵⁶

Existe evidencia reciente de que esta asociada a infecciones de *estreptococos* del grupo A, virus del *Epstein –Barr*, varicela y parvovirus Involucra comúnmente los pequeños vasos de la piel, intestino, glomérulo y abdomen.⁵⁹

La PHS tiene una duración del episodio de 3 a 6 semanas y remisión hasta en el 50% de los casos.⁵⁸

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Las lesiones características de la PHS son exantema de tipo urticarial, que se torna maculopapular, petequial o purpúrico, con lesiones palpables de pequeños o medianos elementos, confluentes o en largos parches,

localizados en las superficies extensoras, con predilección en los miembros inferiores y los glúteos en forma simétrica.⁵⁷

Las lesiones típicas no se blanquean a la compresión y no producen picazón. Rara vez pueden encontrarse púrpuras, en manos, pies, cara y mucosas.⁶⁵



Fig. 25 Púrpura en extremidades inferiores de forma simétrica.



Fig. 26. Púrpura Henoch-Schönlein en glúteos y piernas.

La afección renal es la complicación más frecuente de la PHS se presenta en 20 a 49 % de los pacientes, las manifestaciones incluyen hematuria, proteinuria síndrome nefrítico y generalmente aparecen en las primeras cuatro semanas del inicio de la púrpura. Algunos pacientes pueden tener nefritis hasta un año después de esta. En un estudio realizado se comprobó que hay mayor incidencia de padecer nefritis después de los diez años.^{57,}

El 50% de los pacientes con uremia y púrpura que reciben un trasplante renal presentan depósitos de IgA en el injerto y el 10% pierde el riñón nuevamente por esta causa.⁵⁶

Los pacientes con PHS pueden presentar dolor abdominal acompañado de náuseas, vómito y melena. En un 5% pueden presentar complicaciones graves como perforación intestinal.⁵⁶

También pueden presentar dolor articular y limitación de la movilidad de varias articulaciones con edema evidente, sin deformación y transitorio. Las más afectadas son rodillas y cadera pero no existe hemorragia intraarticular. El diagnóstico se basa en la clínica, característicamente no hay trombopenia ni alteración de la hemostasia. La biopsia cutánea muestra depósitos de IgA y complemento.⁵⁹

TRATAMIENTO

Prednisona 1mg /kg/día útil para el manejo de la artritis y dolor abdominal pero no se ha mostrado influencia en la duración de la enfermedad o en la frecuencia de las recurrencias.⁵⁶

Ciclosporina disminuye la progresión del daño renal al disminuir la proteinuria. la dosis inicial es de 1mg/kg/al día combinado con prednisona y, dos semanas después se incrementa la dosis a 2mg/kg/día y se retira la prednisona.^{56,60}

Formas más agresivas: Metilprednisolona, ciclofosfamida, azatioprina y plasmoferesis en poliferacion extracapilar difusa, ya que los pacientes tienen un alto riesgo de evolucionar a uremia terminal.⁵⁷

SENSIBILIDAD AUTOERITROCITARIA

Trastorno infrecuente de las mujeres, caracterizado por dolor y quemazón local que preceden a equimosis dolorosas localizadas principalmente en las extremidades. Se ha señalado la asociación de este síndrome con alteraciones psiquiátricas, estrés psíquico o procesos psicósomáticos. También se ha observado en mujeres con depresión y ansiedad.¹²

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Equimosis caracterizada por dolor y quemazón localizadas principalmente en las extremidades. En ocasiones la enfermedad puede ser precedida por traumatismos físicos o quirúrgicos, puede pasar por periodos de remisión.¹²



Fig. 27 Equimosis en extremidades inferiores

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es la psicoterapia ya que los fármacos han sido ineficaces.¹²

SENSIBILIDAD MEDICAMENTOSA

Las lesiones purpúricas o por extravasación de hematíes de causa medicamentosa pueden tener diferentes mecanismos patogénicos, siendo más evidente en zonas declives o extremidades inferiores.

Aunque puede ser causado por multitud de fármacos destacan los analgésicos, antibióticos y vitaminas. Se localiza con más frecuencia en manos, muñecas, genitales, mucosa oral, en forma de placas violáceas de límites netos, a veces ampolloso-erosivas y que característicamente, recidivan en la misma localización cada vez que se administra el fármaco

Capítulo IX MANEJO ODONTOLÓGICO

Los trastornos hemorrágicos constituyen uno de los problemas de mayor interés a ser considerados por el odontólogo en su práctica diaria. El tiempo de sangrado prolongado amerita atención cuidadosa para evitar las complicaciones post-operatorias.¹³

La historia clínica constituye el soporte más importante para el diagnóstico de las enfermedades ya que en ella se registran los antecedentes familiares y personales de hemorragia, uso de medicamentos, deficiencias nutritivas, así como el comienzo de la hemorragia, su naturaleza, localización y si es espontánea o provocada.¹³

La consulta odontológica de los pacientes con fragilidad vascular, debe ser en periodos cortos para evitar traumatismos por el tiempo prolongado del tratamiento. El uso de dique de goma debe ser obligado para evitar lesionar las mucosas.

Prevenir y controlar de procesos infecciosos intraorales, con el fin de minimizar la necesidad de tratamiento quirúrgico. Profilaxis antimicrobiana para la prevención de endocarditis bacteriana, en pacientes que presenten problemas cardiacos como son síndrome de Marfán, Ehlers-Danlos, Pseudoxantoma Elástico, Síndrome de Cushing antes de cualquier procedimiento como:

- Extracciones dentales.
- Procedimientos periodontales incluyendo cirugía, gingivectomía
- Procedimientos sobre la raíz, curetaje y remociones.
- Reimplante de dientes.
- Procedimientos de endodoncia.
- Colocación en la encía de tiras con antibióticos.

- Instalación inicial de bandas de ortodoncia, no de "brackets".
- Inyecciones de anestesia local entre los ligamentos.
- Limpieza profiláctica de dientes o implantes cuando se espera sangrado.

ANESTESIA.

Se debe tener un mayor cuidado al infiltrar el anestésico ya que podemos ocasionar la púrpura sobre todo en la técnica regional donde se han registrado mayor número de casos.

EXODONCIA

Las hemorragias post-extracción constituyen el riesgo mas frecuente de enfermedades hematológicas por lo cual el tratamiento debe realizarse de la forma menos traumática.

Introducir en el alveolo un hemostático como el Spongostán (espuma de gelatina purificada) en el alveolo para una mejor cicatrización y así evitar hemorragias internas. También debe procurarse que en caso de necesitar suturas estas no deben de ejercer demasiada tensión.

Los dientes primarios no deben ser extraídos antes de su caída natural, se deben realizar con el menor trauma posible. No se debe extraer más de 2 dientes por sesión.

ORTODONCIA

La fuerza usada en el tratamiento ortodóntico debe ser más suave de lo normal, dada la fragilidad del ligamento periodontal. Los dientes se mueven rápidamente con fuerzas bien controladas La mucosa bucal es vulnerable de dañarse con aplicaciones ortodónticas.

CONCLUSIONES

Las púrpuras vasculares son un trastorno caracterizado por múltiples factores, sus manifestaciones varían de acuerdo a las complicaciones que se presentan en cada síndrome que las desarrolla.

Existe mayor prevalencia en mujeres, siendo las púrpuras congénitas más frecuentes en la edad adulta y las adquiridas en la infancia.

Estos pacientes no presentan alteraciones en el recuento plaquetario, su problema radica en la fragilidad de sus vasos que tiene diferentes causas como: deficiencia de vitamina C, desordenes del tejido conectivo, calcificación de fibras elásticas y por enfermedades inmunológicas.

El estado de ánimo también puede ser un detonante de estas lesiones, se han encontrado púrpuras en pacientes que sufren un cuadro de depresión, ansiedad ó estrés.

Aunque son muchas las causas que pueden consecuentar a la fragilidad vascular, existe una mayor incidencia en época de invierno después de una infección de vías respiratorias, por lo que es necesario un mayor consumo de vitamina C en aquellas personas que presentan púrpuras asociadas a una enfermedad sistémica y en las que han tenido manifestaciones anteriores a causa de infecciones, medicamentos o alergias.

Las lesiones purpúricas presentan una mayor incidencia en las extremidades, glúteos y zonas de flexión.

Cuando las lesiones no presentan causa aparente se debe sospechar de maltrato físico comúnmente en niños y mujeres.

Se pueden presentar complicaciones a nivel pulmonar, ocular, gastrointestinal, cerebral, cardíaco y renal, que en ocasiones suelen ser mortales si no se diagnostican a tiempo.

En ocasiones al eliminar al agente causal las manchas purpúricas desaparecen y recidivan meses después.

Muchas de estas enfermedades son tratadas con esteroides para eliminar la sintomatología presente, pero el tratamiento de estas suele ser contraproducente en algunas ocasiones, puesto que en tratamientos de largo plazo ó en enfermedades que tienden a recidivar se han encontrado casos en los que los pacientes han desarrollado síndrome de Cushing por terapia esteroidea que también presenta manifestaciones purpúricas.

La mayoría de los tratamientos son paliativos, siendo el láser el único tratamiento con efecto en la púrpura, con resultados favorables en los reportes existentes.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Cantillo Turbay Jorge de Jesús, Iglesias Gamara Antonio, **History of Henoch-Schönlein purpura** Acta Med Colomb, abr./jun. 2007, vol.32, no.2, Pp.97-100. ISSN 0120-2448.
2. Gamarra Antonio Iglesias, Restrepo Suárez José Félix, Valle Rafael, Osorio Enrique, Bolaños Addison, Mendez Odilio, Matteson Eric L., **Historia de las vasculitis** Reumatología Vol. 9 No. 2, Junio 2002, Pp. 87-121
3. Restrepo Suárez José Félix, **Hitos históricos de las vasculitis de pequeños vasos** Revista colombiana de reumatología Vol. 13 No. 2, Junio 2006, Pp. 142-152
4. De Lara GS. **Corpus de anatomía humana general.**, México: Editorial Trillas 1997 Vol. I. Pp.169-181
5. Robbins. Stanley C. **Patología estructural y funcional.** 7ª ed. Editorial Interamericana; 2007. Pp. 120-153.
6. Genenser, **Histología, Sobre bases biomoleculares.** 3ª ed. España : Editorial Panamericana; 2001. Pp.197-254
7. Harrison, T.R. **Principios de medicina interna** 14ª ed. España : Editorial Mac Graw Hill, 1998, Vol. I Pp.370-389 , 483, 825-842.
8. Ruiz Argüelles G. J., **Fundamentos de hematología**, 2ª. ed., Editorial Panamericana, 1998. Pp. 289-308
9. Lamas S., Zaragoza C. **Óxido nítrico y remodelación vascular papel de las metaloproteasas de matriz extracelular** NEFROLOGÍA. Vol. XXIV. Número Extraordinario (I). 2004
10. Ganong William F. **Fisiología médica**, 18ª ed., Editorial El manual moderno, 2002
11. Mathews K. Christopher Holde van K.E. **Bioquímica** 2ª ed. Ed Mc graw Hill interamericana 1999. Pp 503-505

12. Fattourusso O., **Vademécum clínico del diagnóstico al tratamiento**, 8ª ed. Buenos Aires: Editorial El Ateneo,1992 . Pp.837-847
13. Gutiérrez Lizardi Pedro **Urgencias medicas en odontología**. Ed McGraw Hill interamericana 2005. Pp.242-248
14. Morales D., **Síndrome purpúrico**, UCSC, 5^{to} Medicina, 1-5
15. ICD-10, **CLASIFICACION INTERNACIONAL DE LA ENFERMEDADES**, Enfermedades de la sangre, Cáp. 3
16. http://www.odontologiaonline.com/verarticulo/Mecanismos_de_la_hemostasia_y_coagulacion_para_el_manejo_odontologico.html
17. http://www.websalud.cl/Pediatia/Articulos/P%FArpurvas_vasculares/
18. Labandeira García J, Paredes-Suárez C, Vázquez Blanco M, Carceller Ruiz JJ, Toribio Pérez J. **Síndrome de Ehlers-Danlos, crioglobulinemia y dolor crónico**. Med Cutan Iber Lat Am 2006;34:298-301
19. Abel D. Mark, Carrasco R. Lee **Ehlers-Danlos classifications, oral manifestations and dental considerations**. Oral surg Oral Med Oral Radiol Endod 2006,102 (5) 582-90
20. Fantóbal R Alejandra., Amaro B Patricio - **Manifestaciones cutáneas de las enfermedades gastrointestinales**. Segunda Parte Gastr Latinoam 2005; Vol. 16, N° 3: 205-217
21. Oderich Gustavo S., Panneton Jean M., Bower Thomas C., Noralane M. Lindor, Kenneth J. Cherry, Audra A. Noel, Manju Kalra, MBBS, a Timothy Sullivan, a and Peter Gloviczki, - **The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: A 30-year experience**- J Vasc Surg 2005;42:98-106
22. Gedge Friederike, McDonald Jamie, Phansalka Amit r, Chou Lan-Szu, Calderon Fernanda, Mao Rong, Lyon Elaine, Pinar Bayrak-Toydemir **Clinical and Analytical Telangiectasia Testing and a Report of the**

Novo Mutations Sensitivities in Hereditary Hemorrhagic *Journal of Molecular Diagnostics, Vol. 9, No. 2, April 2007*

23. Pineda VC, Amezcua GLM ***Síndrome de Marfan*** Arch Cardiol Mex 2004; 74 Supl (2): 482-484
24. <http://www.sccp.org.co/LibroSCCP/Lexias/piel/tejidosblandos/hemangiomas.htm>
25. Suvitesh Luthra, MRCS-Ed, MCh, Phillip Antippa, FRACS and James Tatoulis, MS, FRACS ***Pulmonary Arteriovenous Aneurysm as Manifestation of Osler–Weber–Rendu Syndrome*** Heart, Lung and Circulation 2008;17:330–351
26. Paul C. Edwards, Tim Mc vaney, Omaha – ***External cervical root involving multiple maxillary teeth in patient with hereditary hemorrhagic telangiectasia.*** Oral surg Oral Med Oral Radiol Endod 2005; 100: 585-91
27. Veldhuis E.C., F.S. van Dijk, M.L. Kwee, J.M van Ha, J.A. Baart,- ***Rendu-Osler-Weber disease:update of medical and dental considerations.-*** Oral surg Oral Med Oral Radiol Endod 2008; 105 :e 38- e 41
28. sapp
29. Folz B.J. , Werner J.A. - ***Contact endoscopy of the nose in patients with Rendu–Osler–Weber syndrome*** - Auris Nasus Larynx 2007; 34: 45-48,
30. Chassaing Nicolas, Martin Ludovic, Mazereeuw Juliette, Barrie´ Laurence, Nizard Sonia, Bonafe´ Jean-Louis, Calvas Patrick Alain Hovnanian _ ***Novel ABCC6 Mutations in Pseudoxanthoma Elasticum*** J Invest Dermatol 122:608 –613, 2004
31. Morales-Cadena Mauricio, Sanjurjo-Martínez José Luis, Madrigal-Duval Jorge. ***Hemangioma cavernoso del seno maxilar: reporte de un caso y revisión de la literatura*** AN ORL MEX Vol. 50, No. 2, 2005

32. http://www.healthsystem.virginia.edu/UVAHealth/peds_craniofacial_sp/vascmalf.cfm
33. Haggstrom Anita N., Drolet Beth A., Baselga Eulalia, Chamlin Sarah L., Garzon Maria C., Horii Kimberly A., Lucky Anne W., Mancini Anthony J., Metry Denise W., Newell Brandon, Nopper Amy J., ***Prospective Study of Infantile Hemangiomas: Clinical Characteristics Predicting Complications and Treatment*** PEDIATRICS Vol. 118 No. 3 September 2006, pp. 882-887 (doi:10.1542/peds.2006-0413)
34. García Diego, Fernández Jiménez I., Trugeda Carrera F., ***Hemangiomas y malformaciones vasculares. ¿Qué se puede hacer?*** BOL PEDIATR 2001; 41: 137-143
35. Badauy Macabu Cristiano, Gomes Sabrina S., Sant'Ana Filho Manoel, Bogo Chies José Artur ***Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) type IV. Review of the literature*** Clin Oral Invest (2007) 11:183–187
36. Whitelaw E SaRA ***Ehlers-Danlos Classical type case management.*** Pediatric nursing 2003, 29 (6)423-426
37. Germain Dominique P., ***Ehlers-Danlos syndrome type IV*** Orphanet Journal of Rare Diseases 2007, 2:32 doi:10.1186/1750-1172-2-32
38. R. Jindal, A. Choong, D. Arul, S. Dhanjil, J. Chataway N.J.W. Cheshire1 ***Vascular Manifestations of Type IV Ehlers–Danlos Syndrome*** EJVES Extra 9, 135–138 2005
39. Stillman Alfred E., Painter Robert, Hollister David W., ***Síndrome de Ehlers-Danlos tipo Vascular (anteriormente tipo IV): diagnóstico y conducta terapéutica a seguir en caso de perforación de colon*** Hospital, Putnam, Connecticut 2004.
40. Bravo S. Jaime ***Síndrome de Ehlers-Danlos Vascular (SEDV)*** Revista Chilena de Reumatología 2008; 24(1):6-11

41. Judge Daniel P, Dietz Harry C, **Marfan's syndrome** *Division of Cardiology, Department of Medicine, Johns Hopkins University, Baltimore* 2005 December 3; 366(9501)
42. Villaseñor Carlos Pineda, Amezcua Guerra Luis M, **Síndrome de Marfán** Departamento de Reumatología. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez Vol. 74, Supl. 2, 60 Aniversario/Abril-Junio 2004:S482-S484
43. Létourneau Yves, Pérusse Rénaud, Buithieu **Manifestaciones orales del síndrome de Ehlers-Danlos** © *J Can Dent Assoc* 2001; 67:330-4
44. Moreno A. Regina, Toledo Isabel *et al.* **Síndrome de Marfán**. *Rev. méd. Chile*, nov. 2006, vol.134, no.11, p.1455-1464. ISSN 0034-9887.
45. <http://www.fundacionfavaloro.org/Marfan.pdf>
46. Pun Patricia, Morante Victoria Durán César, Alfaro Alejandro **Pseudoxantoma elástico: reporte de caso** *Dermatológica Peruana* - Vol. 11 Nº. 3 diciembre 2000
47. Barzallo Marianita, Legña Z. Marlene, **Pseudoxantoma elástico casos clínicos** *Rev. Científica. Sociedad Ecuatoriana de Dermatología VOL. 4, No.2 - DICIEMBRE DEL 2007*
48. Khan M ., Beard J ., **Peripheral Vascular Disease in an Individual with Pseudoxanthoma Elasticum** . *European Journal of Vascular and Endovascular Surgery* , Volume 34 , Issue 5 , Pages 590 - 591 2007.
49. Tirado-CedaJorge Martínez-Raygada Sandra, **Skin care of the elderly patient** *Dermatol Perú* 2008;18(2):106-110
50. http://www.segg.es/tratadogeriatria/PDF/S35-05%2066_III.pdf
51. Rousseau González Georgina **Crioglobulinemia y hepatitis** *Rev. Cubana Med* 1998;37(4):217-23
52. Mendieta Zerón Hugo, Mónica Rodríguez Rodríguez, Norma Angélica Razura, E de la Torre Fernando, **Amiloidosis, informe de un caso y**

breve revisión de la literatura Medicina Universitaria Volumen 7, Núm. 28, julio-septiembre, 2005

53. Vaishali S, Wright DG, Seldin DC, Falk RH, et al. **Low-dosecontinuous oral melphalan for the treatment of primary systemic(AL) amyloidosis**. Br J Haematol 2002;117:886-89
54. Rosas Bravo Yadhira, Yunes Rojas Julián Alejandro. González Vergara Enrique, **Vitamina C y extractos de Achillea millefolium como primera línea de terapia en el tratamiento de púrpura**, Rev Cubana Invest Bioméd v.22 n.1 Ciudad de la Habana ene.-mar. 2003
55. Antillón FCA, Faugier FE, Gómez RD **Síndrome de Cushing secundario a aplicación tópica de esteroides** Asoc. Med. Hosp ABC 2004; 49 (1): 43-46
56. Cáceres-Mosquera J, Fuentes-Velasco Y, Romero-Navarro B, Valverde-Rosas S, García-Roca MP, Gomezchico-Velasco R, Ramón-García G, Carreño-Manjarrez R, Maldonado R, Velásquez-Jones L, Medeiros-Domingo M **Púrpura de Henoch-Schönlein. Reporte de 105 pacientes pediátricos**. Bol Med Hosp Infant Mex 2006; 63 (5): 314-321
- 57.. Baeza-Herrera C, Atzín-Fuentes JL, León-Cruz A, Medellín-Sierra UD, Escobar-Izquierdo MA **Henoch-Schönlein púrpura and intestinal perforation** Cir. Ciruj 2005; 73 (5): 389-392
58. Carbajal LR, Zarco RJ, Rodríguez HR, Reynes MJN et al **Edema hemorrágico agudo y púrpura de Henoch Schönlein ¿Son una misma enfermedad en los lactantes?** Rev. Méx. Pediatr 2000; 67 (6): 266-269
59. Robinson Joan L, Spady Donald W, Prasad Errol, McColl Dorothy and Artsob Harvey, **Bartonella seropositivity in children with Henoch-Schonlein purpura** BMC Infectious Diseases 2005, 5:21 doi:10.1186/1471-2334-5-21

60. Harries M J, McWhinney P, Melsom R, **Recurrent Henoch–Schönlein purpura controlled with ciclosporin** J R Soc Med 2004;97:184185

ÍNDICE DE IMÁGENES.

1. www.araucaria2000.cl/scirculatorio/arterias.jpg
2. biologiasegungolgix.blogspot.com/.../sangre.html
3. Di Cosola M, Cazolla AP, Scivetti M *et al.* **Síndrome de Rendu-Osler-Weber o Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria (HHT): Descripción de dos casos y revisión de la literatura.** Av Odontoestomatol. [online]. 2005, Vol. 21, no. 6 [citado 2008-10-28], pp. 297-303
4. <http://dermis.net/dermisroot/es/25652/diagnose.htm>
5. Palacios-Sánchez Begoña, Cerero-Lapiedra Rocío, Campo-Trapero Julián, Esparza-Gómez Germán C.. **Alteraciones gingivales no relacionadas con placa.** RCOE. 2006 Feb; 11(1): 43-55.
6. <http://es.wikipedia.org/wiki/Epistaxis>
7. **Prospective Study of Infantile Hemangiomas: Clinical Characteristics Predicting Complications and Treatment** PEDIATRICS Vol. 118 No. 3 September 2006, pp. 882-887 (doi:10.1542/peds.2006-0413)
8. www.clinicalascondes.cl/.../articulo_002.htm
9. Belzunce A. , Casellas M, **Complications in the evolution of haemangiomas and vascular malformations** Área de Hemangiomas y Malformaciones Vasculares. Dpto. Oftalmología. Clínica Universitaria. Universidad de Navarra. Pamplona. Vol. 27, 2004.

10. <http://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/890/2/Caso-clinico.-Piel-elastica.-Sindrome-de-Ehlers-Danlos.-Accidente-laboral>
11. <http://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/890/2/Caso-clinico.Piel-elastica.-Sindrome-de-Ehlers-Danlos.-Accidente-laboral>
12. Blaszczyk M, Depaepe A, Nuytinck L, Glinska-Ferenz M., Jablonska S, **Acrogeria of the Gottron type in a mother and son**, European Journal of Dermatology. Volume 10, Number 1, 36-40, January - February 2000, Cas cliniques.
13. Lindhe J. *Periodontología clínica e implantología odontológicas*. 4ª ed. Editorial Médica Panamericana; 2005.
14. www.farmasalud.org/verarticulo.asp?id=-813455863
15. www.salud.discapnet.es/Paginas/descripcion.aspx
16. www.fotosearch.es/comp/LIF/LIF127/escoliosis
17. <http://www.dermatologo.net/index.php/estria>
18. Pun Patricia, Morante Victoria Durán César, Alfaro Alejandro **Pseudoxantoma elástico: reporte de caso** Dermatológica Peruana - Vol. 11 Nº. 3 diciembre 2000
19. www.medspain.com/casosclinicos/purpura
20. www.dermis.net
21. <http://www.institutferran.org/vasculitis.htm>
22. www.telmeds.org/AVIM/Aderma/amiloidosis/
23. Fraguero Martín, Zazo V. Álvarez E., **Escorbuto: una enfermedad metabólica con manifestaciones cutáneas y un cuadro histológico característico**. Departamento de Anatomía Patológica Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid
24. http://www.imagenmed.com/imagen_mes/2008/05_cushing.html
25. <http://www.institutferran.org/vasculitis.htm>
26. www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000425.htm
27. www.dermis.net