



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION



CIUDAD DE MEXICO

SECRETARIA DE SALUD DEL DISTRITO FEDERAL  
DIRECCION DE EDUCACION E INVESTIGACION  
SUBDIRECCION DE FORMACION DE RECURSOS HUMANOS  
UNIDAD DEPARTAMENTAL DE ENSEÑANZA DE POSTGRADO  
CENTRO DERMATOLOGICO "DR. LADISLAO DE LA PASCUA"

CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACION EN  
DERMATOLOGIA

CAPILAROSCOPIA EN PACIENTES CON ENFERMEDADES  
AUTOINMUNES DEL TEJIDO CONJUNTIVO

TRABAJO DE INVESTIGACION  
CLINICO

PRESENTADO POR: DR. MANUEL MORALES CANTU  
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN DERMATOLOGIA

DIRECTOR: DR. FERMIN JURADO SANTA CRUZ

DIRECTOR DE TESIS: DR. FERMIN JURADO SANTA CRUZ

MEXICO

2009





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.

**Capilaroscopia en pacientes con enfermedades  
autoinmunes del tejido conjuntivo**

**Dr. Manuel Morales Cantú**

**Vo. Bo.**

**Dr. Fermín Jurado Santa Cruz**

---

**Profesor Titular del Curso de Especialización  
en Dermatología**

**Vo. Bo.**

---

**Dr. Antonio Fraga Mouret  
Director de Educación e Investigación**

## INDICE

INTRODUCCION .....	2
ANTECEDENTES.....	3
DEFINICIÓN.....	3
HISTORIA.....	3
BASES ANATOMICAS_ .....	5
MICROCIRCULACION CUTÁNEA_.....	5
TÉCNICA DE LA CAPILAROSCOPIA. ....	10
ALTERACIONES MORFOLOGICAS DE LOS CAPILARES. ....	13
HALLAZGOS EN ESCLEROSIS SISTEMICA.....	13
HALLAZGOS EN DERMATOMIOSITIS. ....	19
HALLAZGOS EN LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO_.....	22
GENERALIDADES DE ESCLEROSIS SISTEMICA.....	24
GENERALIDADES DE DERMATOMIOSITIS. ....	28
GENERALIDADES DE LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO. ....	30
PROTOCOLO DE ESTUDIO .....	34
MATERIAL Y METODOS.....	35
B).-METODOLOGIA.....	36
RESULTADOS.....	38

## **INTRODUCCION**

Las enfermedades colágeno vasculares o del tejido conectivo (LES, ES, Dermatomiositis) son enfermedades graves para la mayoría de los enfermos que las padecen, y afectan enormemente su calidad de vida y son causa de una morbi mortalidad muy alta, con impacto en su funcionalidad biológica, laboral y social y además constituyen un reto desde el punto de vista diagnóstico y terapéutico. Uno de los procedimientos auxiliares del diagnóstico, no invasivo y relativamente sencillo de realizar es la capilaroscopia ungueal. La cual ha demostrado ser de utilidad y tener características más o menos definidas en estos pacientes, para la detección temprana de algunas de estas enfermedades. En nuestro medio no existe un estudio capilaroscópico, por lo cual se justifica la realización de la presente investigación.

## **ANTECEDENTES.**

### ***DEFINICION.***

La capilaroscopia ungueal es un procedimiento auxiliar del diagnóstico en dermatología, para visualizar las características morfológicas de los capilares dérmicos(1).. Se realiza mediante la observación de los vasos cutáneos superficiales a través de un microscopio, bajo iluminación incidente directa después de que la piel se ha transparentado mediante la aplicación de una gota de aceite de inmersión en el campo a examinar.(2).

### ***HISTORIA***

Los primeros indicios de la utilización de la capilaroscopia se remontan al año de 1663 en el que Johan Christophorus Kolhaus, reportó que con la ayuda de un "microscopio" podía observar pequeños vasos del pliegue ungueal del hombre. En 1897 Karl Hueter realizo sus estudios de los capilares del labio inferior con la ayuda de un vidrio de aumento y luz artificial, siendo éste el

primer reporte de examen capilaroscópico en seres humanos. Unna aplicó aceite a la piel para hacerla más transparente para el estudio del lupus vulgaris y Lombard en 1911, fue el primero en reportar el uso de glicerina en los pliegues ungueales para hacer más visibles los capilares y fue el primero en publicar importantes hallazgos capilaroscópicos en relación con la presión sanguínea en pequeños vasos. <sup>2</sup>

En 1917 Muller y Weiss en Alemania publicaron extensas observaciones de los cambios morfológicos en los vasos cutáneos de muchas enfermedades, con numerosos dibujos e introducen el uso de la fotografía. En 1937 Muller introdujo esta técnica como método de examen clínico fabricando un aparato que hacía posible examinar cualquier sitio de la piel, desde entonces se han realizado numerosos estudios capilaroscópicos en pliegues ungueales (Hauptmann, 1946); en labios (Bettmann, 1931, ojos (Lack 1949); nariz y encías (Parma 1939); genitales y otras áreas. La mayoría de los adelantos han sido realizados en los capilares del pliegue ungueal, de los que se ha estudiado su desarrollo desde la niñez y se ha encontrado que adoptan la forma normal del adulto desde el sexto mes de vida. Se sabe que algunas malformaciones congénitas como el síndrome de Down o enfermedades como el hipotiroidismo retardan la aparición del patrón normal adulto. Asimismo en ancianos se ha observado ligero aumento de la tortuosidad de los capilares. <sup>2</sup>.

Algunas de las condiciones mejor estudiadas son: enfermedad de Raynaud, esclerodermia, artritis reumatoide, lupus eritematoso diseminado, glomerulonefritis, arterioesclerosis, hipertensión, insuficiencia cardíaca congestiva, policitemia vera, trastornos neurológicos y una serie de entidades dermatológicas como psoriasis, eritromelalgia, liquen plano, lupus eritematoso discoide, lupus vulgaris, pitiriasis rubra pilaris, pitiriasis liquenoide crónica, dermatitis por estasis, neurodermatitis, sarcoide de Boeck, dermatomiositis, urticaria pigmentosa, carcinoma basocelular, xantoma y erupciones por drogas. Hay que mencionar que estos estudios son en su mayoría de capilares de las lesiones dermatológicas y no precisamente del pliegue ungueal. <sup>3</sup>.(4) .

En pacientes con vasculitis de diversa etiología v gr. Poliarteritis nodosa entre otras, se han encontrado anomalías no específicas como microhemorragias en

aproximadamente el 73% de pacientes, sobre todo en fase activa de su enfermedad.

En los últimos decenios, diversos investigadores principalmente japoneses, franceses y norteamericanos, entre estos últimos Maricq, han realizado notables contribuciones y estudios clínicos para el desarrollo y el entendimiento de los hallazgos de capilaroscopia ungueal.

En dermatología y reumatología, actualmente la capilaroscopia se viene utilizando en la valoración integral del paciente con enfermedades colagenovasculares.<sup>1</sup>.

## **BASES ANATOMICAS.**

### ***MICROCIRCULACION CUTÁNEA.***

Desde hace muchos años ha existido controversia sobre el origen preciso del sistema vascular. En 1900 His propuso la teoría angioblástica en el que las células del saco vitelino se diferenciaban a células especializadas llamadas angioblastos. El creía que estas células tenían el potencial de diferenciarse adicionalmente hacia eritrocitos o células endoteliales. En oposición a la teoría angioblástica estaba la teoría del origen local propuesta por Rückert and Mollier en 1906, ellos sugerían que el mesénquima en cualquier parte del cuerpo puede transformarse en tejido vascular. Hoy en día la teoría más factible es la del origen local.

Coffin and Poole establecieron en 1988 que la vascularización en el embrión es un proceso programado en desarrollo constante y propusieron dos mecanismos para la formación vascular. Uno es mediante localización in situ y montaje de células migratorias (presumiblemente endoteliales) hacia un cordón vascular que subsecuentemente se elonga y forma un lumen como el de un vaso sanguíneo definitivo. El segundo mecanismo es mediante el brote de yemas a

partir de vasos existentes. El primer mecanismo se ajusta a la teoría del origen local mientras que el segundo implica el origen de las células endoteliales a partir de otras células endoteliales que ya están comprometidas y diferenciadas. Diferentes estímulos pueden promover la formación de vasos por estos dos mecanismos.<sup>6</sup>

Previas observaciones de Ryan sugerían en 1983 que la piel no tenía vasos sanguíneos en la octava semana de gestación, sin embargo otros estudios más recientes han demostrado la presencia de vasos sanguíneos en embriones de 35 a 45 días con un nivel de complejidad desconocido previamente. Encontrándose además que al final del primer trimestre de gestación tanto los patrones como la morfología de los vasos sanguíneos son sugestivos del sistema vascular adulto.<sup>6</sup>

La microcirculación puede definirse como la circulación sanguínea en arteriolas menores de 300 micras, capilares y vénulas. Algunos autores también incluyen los vasos linfáticos así como el intersticio en la definición. Aunque la microcirculación contiene solo 5% del volumen sanguíneo total, lleva a cabo importantes funciones vitales: intercambios metabólicos, homeostasis de los fluidos intersticiales, regulación de la presión arterial y termoregulación. Sin embargo su objetivo principal es asegurar la nutrición tisular, por este motivo, la viabilidad tisular es amenazada cuando la circulación está comprometida. .

El lecho circulatorio ha sido tradicionalmente dividido en arteriolas, capilares y vénulas. Las arteriolas pueden ser identificadas con certeza únicamente mediante la detección de su lámina elástica interna; los capilares al detectar una pared vascular delgada que contiene pericitos y las vénulas debido a su pared más gruesa sin fibras elásticas. .

Las anastomosis arteriovenosas son estructuras específicas de la piel y son especialmente numerosas en los pulpejos y en los pliegues ungueales de los dedos. Funcionalmente, más del 90% del flujo sanguíneo de la piel, pasa directamente hacia el plexo subpapilar a través de estas anastomosis arteriovenosas y sirve para regular la temperatura corporal. Las dilataciones y

constricciones de estas comunicaciones, permiten variaciones considerables (100-200x) del flujo sanguíneo termoregulador. Solo una minoría (menos del 10%) del total de flujo pasa a través de los capilares permitiendo de esta manera la nutrición cutánea.

Las arterias pequeñas y arteriolas presentan variaciones de calibre espontáneas, intrínsecas y rítmicas, cuya frecuencia y amplitud aumentan a medida que su diámetro disminuye. Este fenómeno llamado vasomotor, es esencial para la regulación del flujo en los capilares, las resistencias periféricas y la homeostasis del espacio intersticial.<sup>7</sup>

El suministro sanguíneo de la dermis humana es un lecho microcirculatorio. Las arteriolas y vénulas forman dos importantes plexos en la dermis: una red horizontal en la dermis papilar de la cual se originan los bucles capilares de las papilas dérmicas y uno horizontal más inferior entre la dermis y el tejido celular subcutáneo. Este plexo inferior está formado por vasos perforantes procedentes de los músculos subyacentes y del tejido adiposo subcutáneo. A partir de este plexo, las arteriolas y vénulas forman conexiones directas con el plexo horizontal superior, asimismo proporcionan tributarias laterales destinadas a suministrar aporte sanguíneo a los folículos pilosos y glándulas sudoríparas. Aunque existen interconexiones entre las arteriolas ascendentes y las vénulas descendentes dentro de la dermis, estos dos plexos horizontales son las zonas fisiológicamente importantes de la piel.”

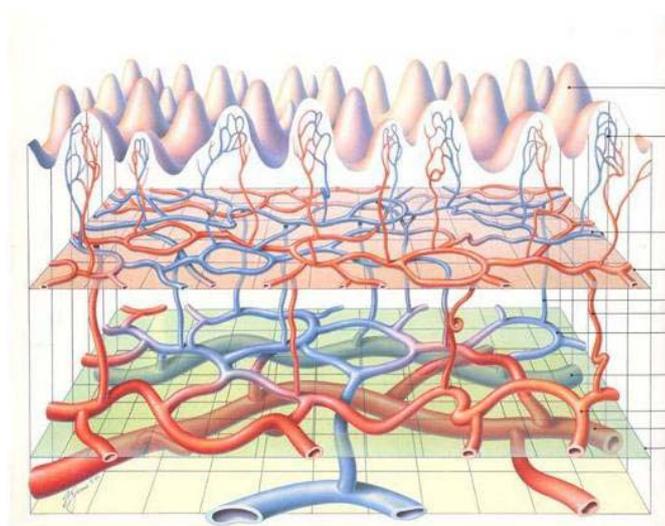


Diagrama 1 Esquema tridimensional de la microcirculación

La mayor parte de la microcirculación reside en la dermis papilar la cual se encuentra a 1 o 2 um debajo de la superficie epidérmica. En ella residen los bucles papilares formados por la porción arteriolar y venular de los vasos del plexo horizontal superior. Estos bucles se encuentran orientados más o menos perpendicularmente a la superficie en las papilas dérmicas, excepto en los pliegues ungueales donde los bucles están paralelos a la superficie. El asa del bucle parece ser parte de la porción venosa debido a que tiene el mismo diámetro. La porción arteriolar es más delgada que la venular en un radio de 1.5:1. Las dos ramas llevan un curso más o menos paralelo al menos en sus partes distales y ordinariamente están desenrolladas en los pliegues ungueales, a diferencia de otros lugares en donde como regla puede haber diferentes grados de enrollamiento.

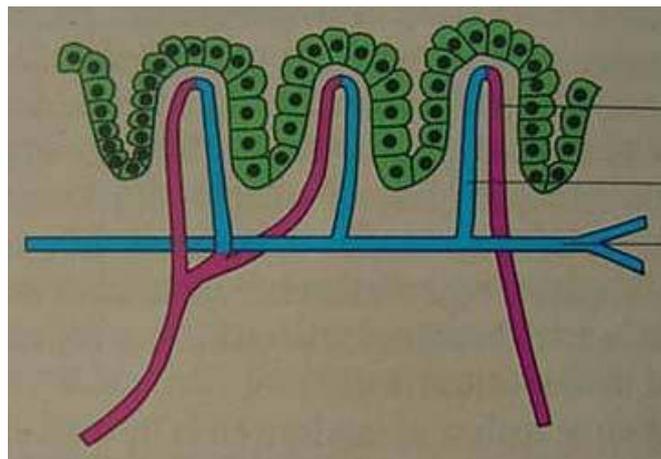


Diagrama 2.- Esquema de la circulación papilar

El bucle capilar se origina de la arteriola terminal del plexo horizontal superior . Está compuesto por una rama ascendente, una porción intrapapilar que tiene una vuelta en forma de horquilla, y una porción descendente que conecta con la vénula poscapilar del plexo horizontal, Cada papila dérmica esta provista de un único bucle capilar.<sup>6,7,13</sup>

Hay una porción intra y extrapapilar del bucle capilar la que está determinada por una línea imaginaria trazada entre las partes más profundas de las crestas interpapilares de la epidermis. La rama ascendente del bucle se origina del

plexo horizontal superior y pasa ya sea directamente a la papila o después de una, dos o tres subdivisiones. La rama ascendente en su porción extrapapilar posee las características de un capilar arterial. El material de la membrana basal de su pared es homogéneo, el diámetro externo del vaso es de 8 a 12  $\mu\text{m}$  y del tubo endotelial es de 5 a 7.5  $\mu\text{m}$ ., en su porción intrapapilar el diámetro externo se adelgaza de 7.5 a 10  $\mu\text{m}$ . y su tubo endotelial mide de 3.5 a 6  $\mu\text{m}$ . El tubo endotelial de la cresta y la porción intrapapilar descendente es 1 a 1.5  $\mu\text{m}$ . más ancha que el de la porción ascendente. La membrana basal de la pared del bucle continúa con su apariencia homogénea a través de su trayecto intrapapilar. En la punta del bucle, las células endoteliales se atenúan, y en algunas áreas el grosor de la pared celular mide de 11 a 30 nm., sin embargo rara vez se ven en piel sana verdaderas fenestraciones, excepto en zonas adyacentes a glándulas sudoríparas ecrinas y papilas dérmicas del pelo.<sup>6,7</sup>

Hay un cambio abrupto en las características de la rama descendente ya sea en el borde o 10 a 30  $\mu\text{m}$  debajo del mismo donde se convierte en extrapapilar. El tubo endotelial se hace más ancho (6 a 10 micras) igual que el ancho total del vaso (de 10 a 17  $\mu\text{m}$ .). La membrana basal de la pared pierde su apariencia homogénea y desarrolla múltiples capas características de los vasos venosos. La rama descendente pasa a su conexión con el plexo horizontal directamente o después de unirse al drenaje tributario de papilas adyacentes.<sup>6,7</sup>

No hay diferencias ultraestructurales entre los "bucles" capilares de antebrazos, codos o piel del tronco. Los capilares fenestrados se encuentran en áreas donde se requiere un rápido intercambio de moléculas entre el sistema vascular y los tejidos, como en los glomérulos renales, glándulas endocrinas, lámina propia intestinal, los plexos coroides del cerebro y el cuerpo ciliar del ojo.

El endotelio de los bucles capilares en piel sana tiene muchas cavidades de 59 a 100nm. de diámetro, así como grandes vesículas de 150 a 280 nm. de ancho. En muchos bucles capilares existe un marcado desarrollo de microvellosidades en toda la superficie luminal de las células endoteliales y tienen además un aparato de Golgi muy prominente.

Los pericitos están presentes en las paredes de los bucles capilares y forman contactos que semejan uniones apretadas con las células endoteliales a semejanza de aquellas que se encuentran también en los capilares del plexo horizontal.<sup>6, 7</sup>.

## **TÉCNICA DE LA CAPILAROSCOPIA.**

Los instrumentos necesarios para realizar una capilaroscopia son: Cinta adhesiva, aceite B de inmersión y un microscopio estereoscópico. El paciente debe permanecer sentado, reposado, en una habitación tranquila, a 20-23° C, después de 15 a 30 minutos de aclimatación y tener el brazo extendido a la altura del corazón. Es importante advertir al paciente que no se haga "manicure" los días previos, pues esto puede provocar distorsión e inflamación del pliegue ungueal y hacer imposible su adecuada visualización. Cuando existe un pliegue ungueal proximal redundante o un edema papilar, la tracción manual suave de la piel proximal permite una mayor visualización del lecho capilar. Es recomendable antes de iniciar el estudio, adherir y desprender repetidamente (generalmente de 20 a 60 veces) en el pliegue ungueal un pedazo de cinta adhesiva, o incluso utilizar vaselina salicilada en ciertos casos; esto con el fin de retirar el exceso de capa córnea o queratina de la superficie, procurando hacerlo suavemente para evitar incomodidad en el paciente y la provocación de edema o enrojecimiento, lo que complicaría también la visualización e interpretación adecuada del estudio. A continuación se aplica una gota de aceite de inmersión para disminuir la refracción de la luz y se coloca el microscopio de forma que se enfoque el pliegue ungueal a estudiar, la fuente de luz halógena incorporada (o luz fría elaborada con fibra óptica para evitar la vasodilatación), se sitúa en un ángulo de incidencia de 45 ° con respecto a la mesa de examen. Generalmente se utilizan aumentos de 10 a 100x y deben de examinarse todos los dedos a excepción de los pulgares siendo el anular el más representativo.<sup>1,13</sup>.

A continuación se inicia la visualización a menores aumentos (10x), para tener

un campo amplio de observación y percepción de la profundidad y comparar los capilares unos con otros y gradualmente se van aumentando para observar a detalle la hilera distal de capilares más próxima al pliegue ungueal su forma y patología. La utilidad de observar todos los dedos es señalada por Kenik y Maricq quienes al examinar un paciente con ES, su primer dedo tenía un patrón normal y el segundo dedo revelaba un patrón característico. .

El pliegue ungueal proximal de los dedos de las manos es el área más adecuada por ser más cómoda para el paciente y el examinador. Además la disposición horizontal y paralela a la superficie de los capilares permite observar mejor el eje longitudinal y las porciones arterial y venosa de los mismos. <sup>1,13</sup>.



Foto 1 Microscopio estereoscópico

Los capilares del pliegue ungueal no son visibles a simple vista en el sujeto sano por lo que debe realizarse la técnica de la capilaroscopia para observarlos. Tienen morfología de horquilla o bucle, se disponen paralelamente entre si y forman una empalizada uniforme junto a la cutícula ungueal, visualizándose entre 7 y 10 capilares por milímetro. .

Su eje mayor es paralelo al eje longitudinal del dedo y no se deben observar zonas de avascularidad ni de hemorragias o exudados. Las ramas de la horquilla (aferente y eferente) son simétricas homogéneas y miden de 200 a 250um de longitud, pudiendo encontrarse en personas sanas hasta un 10% de capilares ondulados con pequeñas tortuosidades. El diámetro de la porción aferente del asa capilar varía entre 5 y 16um y el del lado eferente entre 7 y

18um Piel ambas. Es posible observar el flujo sanguíneo continuo que en la rama eferente se enlentece debido a su mayor diámetro y menor presión y se pueden observar los eritrocitos en forma individual. Por debajo, proximalmente de esta empalizada capilar se pueden observar una o varias filas de vasos de mayor tamaño que constituyen el plexo venoso subpapilar cuya visibilidad está condicionada por factores genéticos, ambientales y patológicos.<sup>1,13,16</sup>

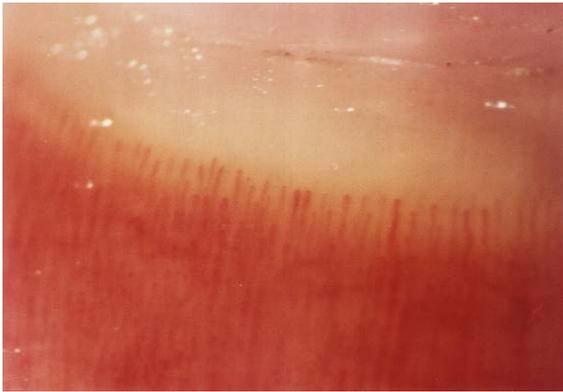


Foto 2 Capilaroscopia ungueal 10x

Foto 3 Capilaroscopia ungueal 15x

En resumen podemos decir que se trata de un procedimiento auxiliar de diagnóstico, no invasivo, fácil de realizar con entrenamiento previo y finalmente económico.<sup>1, 2, 13</sup>.

### **ALTERACIONES MORFOLOGICAS DE LOS CAPILARES.**

No de capilares	Patrón o polaridad	Zonas Avasculares	Hemorragias	Tamaño de capilares
Disminuidos	Normal	Presentes	Presentes	Aumentado
Aumentados	Anormal	Ausentes	Ausentes	Disminuido

### **HALLAZGOS EN ESCLEROSIS SISTEMICA (ES).**

El patrón característico de anomalías capilares se observa en aproximadamente el 90% de los pacientes, aunque éste no se limita exclusivamente a pacientes con el diagnóstico clásico de esclerosis sistémica, por ejemplo pacientes con dermatomiositis, enfermedad mixta del tejido

conectivo y síndromes de sobreposición, muestran el mismo patrón, así como pacientes que no llenan todos los criterios diagnósticos de una enfermedad del tejido conectivo, por ejemplo trastornos indiferenciados del tejido conectivo, acrocianosis y pacientes con fenómeno de Raynaud. <sup>15,16,17,18,19,20,21,22,23,24,25,26,27,28,29,30,31,32,33,34,35,36,37,38,39,40,41,42,43,44,45,46,47,48,49,50,51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62,63,64,65,66,67,68,69,70,71,72,73,74,75,76,77,78,79,80,81,82,83,84,85,86,87,88,89,90,91,92,93,94,95,96,97,98,99,100,101,102,103,104,105,106,107,108,109,110,111,112,113,114,115,116,117,118,119,120,121,122,123,124,125,126,127,128,129,130,131,132,133,134,135,136,137,138,139,140,141,142,143,144,145,146,147,148,149,150,151,152,153,154,155,156,157,158,159,160,161,162,163,164,165,166,167,168,169,170,171,172,173,174,175,176,177,178,179,180,181,182,183,184,185,186,187,188,189,190,191,192,193,194,195,196,197,198,199,200,201,202,203,204,205,206,207,208,209,210,211,212,213,214,215,216,217,218,219,220,221,222,223,224,225,226,227,228,229,230,231,232,233,234,235,236,237,238,239,240,241,242,243,244,245,246,247,248,249,250,251,252,253,254,255,256,257,258,259,260,261,262,263,264,265,266,267,268,269,270,271,272,273,274,275,276,277,278,279,280,281,282,283,284,285,286,287,288,289,290,291,292,293,294,295,296,297,298,299,300,301,302,303,304,305,306,307,308,309,310,311,312,313,314,315,316,317,318,319,320,321,322,323,324,325,326,327,328,329,330,331,332,333,334,335,336,337,338,339,340,341,342,343,344,345,346,347,348,349,350,351,352,353,354,355,356,357,358,359,360,361,362,363,364,365,366,367,368,369,370,371,372,373,374,375,376,377,378,379,380,381,382,383,384,385,386,387,388,389,390,391,392,393,394,395,396,397,398,399,400,401,402,403,404,405,406,407,408,409,410,411,412,413,414,415,416,417,418,419,420,421,422,423,424,425,426,427,428,429,430,431,432,433,434,435,436,437,438,439,440,441,442,443,444,445,446,447,448,449,450,451,452,453,454,455,456,457,458,459,460,461,462,463,464,465,466,467,468,469,470,471,472,473,474,475,476,477,478,479,480,481,482,483,484,485,486,487,488,489,490,491,492,493,494,495,496,497,498,499,500,501,502,503,504,505,506,507,508,509,510,511,512,513,514,515,516,517,518,519,520,521,522,523,524,525,526,527,528,529,530,531,532,533,534,535,536,537,538,539,540,541,542,543,544,545,546,547,548,549,550,551,552,553,554,555,556,557,558,559,560,561,562,563,564,565,566,567,568,569,570,571,572,573,574,575,576,577,578,579,580,581,582,583,584,585,586,587,588,589,590,591,592,593,594,595,596,597,598,599,600,601,602,603,604,605,606,607,608,609,610,611,612,613,614,615,616,617,618,619,620,621,622,623,624,625,626,627,628,629,630,631,632,633,634,635,636,637,638,639,640,641,642,643,644,645,646,647,648,649,650,651,652,653,654,655,656,657,658,659,660,661,662,663,664,665,666,667,668,669,670,671,672,673,674,675,676,677,678,679,680,681,682,683,684,685,686,687,688,689,690,691,692,693,694,695,696,697,698,699,700,701,702,703,704,705,706,707,708,709,710,711,712,713,714,715,716,717,718,719,720,721,722,723,724,725,726,727,728,729,730,731,732,733,734,735,736,737,738,739,740,741,742,743,744,745,746,747,748,749,750,751,752,753,754,755,756,757,758,759,760,761,762,763,764,765,766,767,768,769,770,771,772,773,774,775,776,777,778,779,780,781,782,783,784,785,786,787,788,789,790,791,792,793,794,795,796,797,798,799,800,801,802,803,804,805,806,807,808,809,810,811,812,813,814,815,816,817,818,819,820,821,822,823,824,825,826,827,828,829,830,831,832,833,834,835,836,837,838,839,840,841,842,843,844,845,846,847,848,849,850,851,852,853,854,855,856,857,858,859,860,861,862,863,864,865,866,867,868,869,870,871,872,873,874,875,876,877,878,879,880,881,882,883,884,885,886,887,888,889,890,891,892,893,894,895,896,897,898,899,900,901,902,903,904,905,906,907,908,909,910,911,912,913,914,915,916,917,918,919,920,921,922,923,924,925,926,927,928,929,930,931,932,933,934,935,936,937,938,939,940,941,942,943,944,945,946,947,948,949,950,951,952,953,954,955,956,957,958,959,960,961,962,963,964,965,966,967,968,969,970,971,972,973,974,975,976,977,978,979,980,981,982,983,984,985,986,987,988,989,990,991,992,993,994,995,996,997,998,999,1000</sup>.

Asimismo se ha observado en trabajadores con martillos neumáticos como en la población de la Prefectura de Gifu en Japón, donde más del 50% de los residentes trabajan en la industria textil y existe una prevalencia de ES de más de 380 por 100,000 habitantes, y en la intoxicación por cloruro de polivinilo y en el síndrome del aceite tóxico. No se ha observado en pacientes con morfea. <sup>13,14</sup>.



Foto 4. Observación a simple vista de capilares ungueales

Una de las primeras descripciones de hallazgos capilaroscópicos en pacientes con escleroderma y fenómeno de Raynaud fue realizada por Jablonska et al, encontrando capilares grandes y tortuosos, así como disminución en el número de ellos. .

El patrón de escleroderma se caracteriza por 1) agrandamiento de los "bucles" capilares, 2) pérdida de capilares, 3)disrupción del aspecto ordenado del lecho capilar y distorsión y formaciones en yema de los capilares y 4) hemorragias capilares (que pueden verse en otras enfermedades del tejido conectivo)..

1). Agrandamiento de los bucles capilares: Los capilares, especialmente aquellos localizados a lo largo del límite del pliegue ungueal pueden mostrar un incremento en su tamaño de 4 a 10 veces y pueden ser clasificados como “definitivamente dilatados” hasta “extremadamente dilatados” simplemente por observación sin necesidad de mediciones ya que es la forma y distribución de estos capilares lo que es característico de la esclerodermia.<sup>24</sup>



Foto 5 Capilares dilatados en esclerosis sistémica



Foto 6 Capilares dilatados en esclerosis sistémica

Se ha determinado mediante mediciones que el tamaño de los "bucles" capilares debe estar aumentado aproximadamente 4 veces para ser llamado “definitivamente agrandado” por examen visual y se recomienda llamar a esta alteración “agrandamiento” en vez de “dilatación” ya que esto último implicaría fenómenos vasomotores . Estas alteraciones morfológicas y estructurales persisten por semanas y meses como se ha comprobado con observaciones seriadas. Con respecto a la forma de los capilares gigantes: Característicamente existe un aumento en el diámetro de las tres porciones del bucle capilar; tanto del lado venoso como del lado arterial el máximo ensanchamiento se observa cerca del ápex del bucle capilar. El número y tamaño de los capilares gigantes varía aun entre los dedos de un mismo individuo y de individuo a individuo. Puede ocurrir sólo en el area del pliegue ungueal o en cualquier parte de la piel del dedo.<sup>24</sup>

- 2).-Pérdida de capilares. Puede variar de mínima a extensas áreas avasculares que se observan mejor a lo largo del borde del límite del pliegue ungueal. La pérdida discreta de capilares no debe ser evaluada sólo por inspección sino por medición y conteo de capilares por unidad de área. Las áreas avasculares pueden ser estimadas de manera semicuantitativa en una escala de leve, moderada o extensa.<sup>24</sup>
- 3.-Disrupción o desorganización de los capilares del lecho ungueal puede observarse en algunos pacientes asociada frecuentemente a una pérdida de capilares severa y se acompaña en algunos casos de formaciones capilares en forma de arbusto (las cuales se ha considerado sugestivas en algunos casos de Enfermedad. Mixta del tejido conectivo) <sup>19,24</sup>.
- 4.-Hemorragias capilares. No son específicas y se puede mencionar lo siguiente:

Sato y cols. Examinaron tres grupos de pacientes; el I) incluyó 81 pacientes dx de enfermedades en el espectro de la esclerodermia el cual incluía 50 pacientes con ES; el II) 99 pacientes con otras enfermedades del tejido conectivo y el III) con 200 pacientes con enfermedades comunes de la piel encontrando en el primer grupo hemorragias en un 75.3%, comparado con 12.1% del grupo dos y 3.0% en el tercer grupo de control. , aunque se encuentran también en otras enfermedades del tejido conectivo. Todas o algunas de las alteraciones anteriores pueden estar presentes en combinaciones variadas en pacientes individuales, existiendo asimismo una variación dedo a dedo en un mismo individuo. Takehara et al encontraron una fuerte correlación estadística en pacientes con fenómeno de Raynaud (y que fueron diagnosticados como enfermedades del espectro de la esclerodermia) y hemorragias capilares y presencia de AAN, ya que de 28 pacientes con AAN 15 de ellos (54%) tuvieron hemorragias en el pliegue ungueal y esto facilitó la detección temprana de su enfermedad.

Este patrón de anomalías capilares puede dividirse en dos tipos principales asociados a diferencias en la actividad de la enfermedad: patrón lento y patrón activo.

El patrón lento se caracteriza por múltiples capilares gigantes, a menudo acompañados por hemorragias capilares y con una densidad capilar ligeramente disminuida y sin áreas avasculares prominentes, este patrón se correlaciona con la presencia de AAN y la forma lentamente progresiva de la ES.

El patrón activo por el contrario, consiste en pérdida de capilares que lleva al desarrollo de áreas avasculares invisibles a simple vista; estos pacientes tienen un compromiso cutáneo más extenso y una alta incidencia de afección visceral.<sup>25</sup>

En un estudio prospectivo (2.7 años en promedio), realizado por Fitzgerald para evaluar la evolución de pacientes con fenómeno de Raynaud se les realizaron capilaroscopías a 74 de estos pacientes encontrándose que el hallazgo de un patrón anormal resultó fuertemente asociado con el desarrollo de esclerosis sistémica en el 20% de los casos..

Fattori et al encontraron que los anticuerpos antinucleares y la presencia de hallazgos capilaroscópicos del tipo del patrón SD en pacientes con fenómeno de Raynaud deben ser considerados como de alto riesgo para el desarrollo de enfermedad del tejido conectivo y concluyen que los AAN son más sensibles y los hallazgos capilaroscópicos son más específicos.<sup>28</sup>

Kabasakal et al reportaron en su estudio los siguientes hallazgos: Disminución de la densidad capilar en pacientes con ES (5.2 capilares/mm.), presencia de capilares gigantes en 43% , avascularidad severa en 44% y áreas extensas de hemorragia en 35%.<sup>16</sup>

Con respecto a la utilidad de la capilaroscopia ungueal como indicativo de compromiso en otros órganos en la E.S. En 1976 Maricq et al señalaban que los patrones microvasculares anormales encontrados tanto en pacientes con ES como en Dermatomiositis no estaban asociados solamente con lesiones cutáneas sino que reflejaban compromiso sistémico, y que podía observarse en algunos pacientes aun en ausencia de lesiones cutáneas clínicamente evidentes..

Algunos autores como Lovy et al no encontraron correlación en sus estudios con 42 pacientes en 1985 y por el contrario Ullrich et al encontraron en 40 pacientes con ES progresiva que 30 de ellos (los cuales tuvieron clasificación de III a V), tuvieron compromiso en esófago, pulmón, corazón o riñón y que en 9 de ellos estaba comprometido más de un órgano y que por lo tanto si la consideran de utilidad para este fin, pues proporciona información del estado actual de la enfermedad, pues los capilares del pliegue ungueal son representativos de los capilares de todo el sistema vascular, sin embargo reconocen que tiene menos utilidad para establecer el pronóstico de esta enfermedad. 12.

### **HALLAZGOS EN DERMATOMIOSITIS.**

Antes de los hallazgos de Maricq, Leigheb et al en 1966 encontraron los siguientes hallazgos en dermatomiositis: una alteración característica de la disposición común en empalizada de los capilares del pliegue ungueal con acúmulos y superposiciones, además a mayor aumento capilares gigantes, ectásicos, de color violáceo vinoso, con ambas ramas del bucle de igual calibre y que coalescen de modo tal que pierden la configuración normal. En otros sitios encontraron capilares de aspecto segmentario y deformaciones moniliformes por lo que el vaso presenta varicosidad en “corona de rosario”, también es frecuente encontrar capilares serpiginosos, retorcidos que asumen configuraciones bizarras; en festonados, en rizo y en flor.

En más de 60-80% de pacientes con diagnóstico de dermatomiositis se pueden observar alteraciones capilaroscópicas similares a las de la ES., por lo que algunos autores prefieren utilizar la denominación de patrón esclerodermia-dermatomiositis. 13

Maricq en 1973 encontró en 8 pacientes con diagnóstico de Dermatomiositis similares hallazgos que en el grupo de escleroderma, siendo el hallazgo más sorprendente la presencia de capilares enormemente dilatados contrastando

con los bucles capilares de la periferia, los cuales también se observaron en otros sitios más proximales de los dedos y en los pulpejos. Los capilares dilatados eran de color púrpura y frecuentemente se encontraban en un fondo de piel pálida. Además fue posible identificar grupos de capilares moderadamente dilatados aunque éstos no son característicos ya que se han observado también en pacientes con lupus eritematoso sistémico.<sup>17</sup>.

Ganczarczyk y col. corroboraron estos hallazgos más tarde con mayor número de pacientes y descubrieron que también las presentaban pacientes con polimiositis, aunque comparados con dermatomiositis la ocurrencia tanto de capilares grandes y áreas avasculares son menos frecuentes y menos severas. Lesiones avasculares más severas con áreas confluentes de ausencia de capilares se observaron principalmente en pacientes con dermatomiositis, aunque este patrón se observa más claramente en pacientes con escleroderma y por lo tanto no es específico de dermatomiositis. El hallazgo de formaciones capilares en forma de arbusto (nidos de pequeños vasos) sugieren un intento de revascularización en áreas de tejido isquémico y son al igual que lo anterior no específicas..

En niños con Dermatomiositis que es en donde mejor se ha estudiado, los hallazgos de capilares gigantes y zonas avasculares se asocian con las formas más crónicas y severas de la enfermedad y por otro lado, no se encontró correlación entre los hallazgos capilaroscópicos y la miositis activa. .

Nussbaum et al informaron los hallazgos capilaroscópicos seriados encontrados en un niño de 11 años en el que describen la evolución de estas anomalías en un período de 4 meses, en el cual al inicio no presentó el patrón característico sino hemorragias y capilares trombosados y gradualmente fue adquiriendo ese aspecto, evolucionando hacia zonas avasculares, capilares gigantescos, y formaciones en arbusto y yemas. Una conclusión importante fue que los hallazgos variaban de dedo a dedo y no eran unidireccionales..

Silver y col estudiaron nueve niños con diagnóstico de dermatomiositis y encontraron en fases iniciales en los pliegues ungueales trombosis y hemorragia a lo cual siguió en los casos más severos pérdida extensa de

capilares en una amplia banda a lo largo del límite del pliegue ungueal. A esta fase inicial siguió meses después el patrón característico de dermatomiositis, es decir bucles capilares gigantes y formaciones capilares en arbusto. Ellos observaron que a medida que mejoraba la condición clínica de estos pacientes se veía reflejada por hallazgos de revascularización en la capilaroscopia ungueal y al sufrir recaída de su enfermedad se observaba así mismo retorno de patrones característicos de dermatomiositis.<sup>35</sup>

Es importante comentar que en este estudio las alteraciones en los capilares del pliegue ungueal correspondían en algunos casos muy fielmente con la evolución clínica de las lesiones cutáneas, así que al desaparecer las pápulas de Gottron las anomalías capilaroscópicas también cedían y al reaparecer las lesiones lo hacían también la patología capilar. De manera paralela había correlación con las biopsias de músculo y las lesiones capilares.<sup>35</sup>

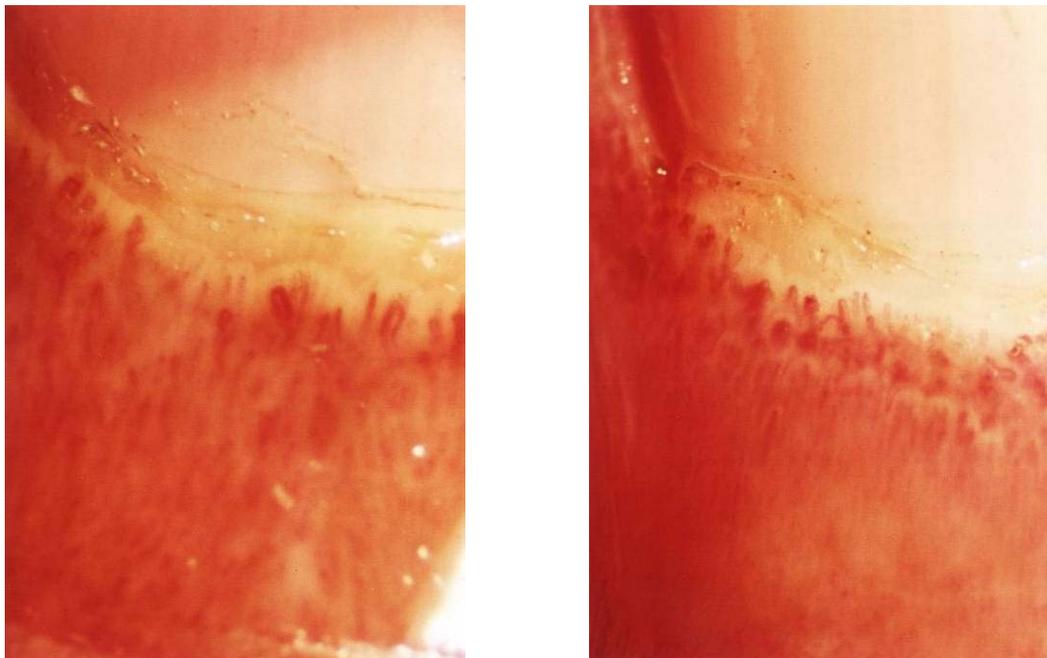
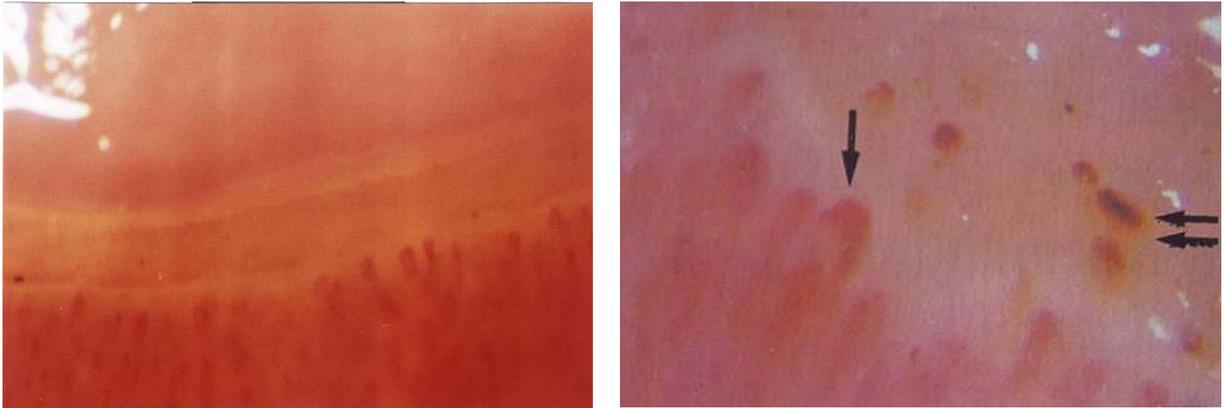


Foto 7. Capilaroscopia en dermatomiositis

## HALLAZGOS EN LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO.

No existe un patrón capilaroscópico específico de lupus eritematoso sistémico, y aproximadamente en un 25 a 30% de los casos el examen capilaroscópico del lecho ungueal es normal. En algunos estudios los pacientes con LES y los controles normales revelaron patrones capilares idénticos.<sup>17.</sup>



Capilaroscopia en LES

Como fue descrito previamente por Gilje et al en 1953, Ross et al encontraron en cuatro casos de LES, “copos” gruesos y mal hechos corriendo horizontal y oblicuamente con ocasionales formas en sacacorchos; los capilares están disminuidos en tamaño y se observó asimismo hemorragias cuticulares. No hubo “dilataciones capilares”.

Maricq en 1973 encontró en 6 pacientes como principales hallazgos áreas de pérdida de capilares con prominentes plexos subpapilares.. Se han descrito alteraciones aisladas en forma de dilataciones capilares leves o moderadas, pérdida capilar focal discreta y alargamiento del bucle capilar. Como alteración típica pero infrecuente se han descrito la presencia de tortuosidades capilares en “sacacorchos”o tirabuzón, en “meandros”o glomeruloides.<sup>13,17</sup>

El patrón tortuoso o “serpenteante” observado en el LES no es específico ni universal. En un estudio multicéntrico, este patrón se observó en 25 de 60 pacientes con LES, es decir una prevalencia de 42% y 17 de esos 60 pacientes no tuvieron ninguna anomalía capilar.<sup>24.</sup>

Granier et al en concordancia con previos estudios de Vayssairat <sup>22</sup> encontró en un estudio comparativo entre enfermedad del tejido conectivo, esclerosis sistémica y LES que en este último grupo se han observado hasta en 33% de los pacientes, capilares extremadamente grandes de más de 750 micras y ellos sugieren que este hallazgo debe de considerarse dentro del patrón que usualmente se observa en pacientes con LES.<sup>19 22</sup>

En 1981 Kenik y Maricq realizaron un estudio en el que demostraron que los patrones característicos de la capilaroscopia ungueal podían ser reconocidos y correlacionados de manera ciega con el diagnóstico clínico en muchas enfermedades del tejido conectivo. Identificándose 6 de 8 fotografías de 5 pacientes con LES, identificándose también 7 de 7 fotografías de 5 sujetos control.<sup>15</sup>.

Sin embargo se insiste y así lo señaló Vayssairat también de que en su grupo de pacientes con LES 30% de los hallazgos capilaroscópicos fueron dentro de límites normales, además de que el hallazgo de capilares tortuosos no es específico sino que se puede observar también en enfermedad mixta del tejido conectivo, artritis reumatoide, poliarteritis nodosa, síndrome de Sjogren, enfermedad de Buerger y enfermedad de Behcet, y coincide con otros autores de que la anomalía más frecuente en estos pacientes fue el incremento en la longitud del bucle capilar con una media de 700u siendo lo normal de 350  $\mu\text{m}$ .

## **GENERALIDADES DE ESCLEROSIS SISTEMICA.**

La esclerosis sistémica es un trastorno del tejido conectivo caracterizado por induración y engrosamiento de la piel (esclerosis), fenómeno de Raynaud, y otras anomalías vasculares, manifestaciones musculoesqueléticas y compromiso visceral, especialmente del sistema gastrointestinal, pulmones, corazón y riñones. La severidad y progresión de la enfermedad varían en un espectro que va de la forma clásica en la que hay escleroderma difusa y engrosamiento extenso de la piel con rápida progresión y compromiso visceral fatal, hasta la forma caracterizada por alteraciones limitadas a la piel -a menudo confinadas a los dedos y la cara- y en la que largos períodos de tiempo (a menudo décadas) pueden pasar antes de que haya una expresión completa de las manifestaciones internas típicas.

Epidemiología. La incidencia varía de 2 a 20 por millón por año y la prevalencia puede ser de 4 hasta 290 por millón (EU). Se estima que hay 300,000 pacientes con ES en EU y 5000 nuevos casos por año, con un predominio de 3 a 9 mujeres por un hombre. .

Patogénesis. Su causa no se conoce. La manifestación típica es el excesivo depósito de colágena y de otras proteínas de la matriz del tejido conectivo. Los linfocitos T parecen ser los agentes principales involucrados en la inducción de la enfermedad, en colaboración con monocitos, mientras que fibroblastos, plaquetas, mastocitos y las células endoteliales son los blancos o los mediadores de la enfermedad. Estudios histológicos han demostrado la presencia de daño endotelial en los grandes vasos y capilares de estos pacientes. La reactividad vascular alterada expresada por la presencia del fenómeno de Raynaud sugiere que una de las principales causas es el daño y disfunción celular endotelial.

Diagnóstico. No existe una sola prueba diagnóstica para la esclerosis sistémica. Sin embargo, el Colegio Americano de Reumatología (ACA) ha desarrollado criterios con 97% de sensibilidad y 98% de especificidad. El criterio mayor es la esclerosis difusa proximal (troncal), caracterizada por piel

tensa, engrosada e indurada, resultando estos datos muy cercanos al 100% de especificidad y 91% de sensibilidad para el diagnóstico de ES.

Los criterios menores incluyen a) esclerodactilia que significa esclerosis que afecta solamente los dedos de manos o pies, b) cicatrices punteadas digitales o pérdida de sustancia de los pulpejos de los dedos; y c) fibrosis bibasal pulmonar. Para ser diagnosticado como portador de ES, un paciente tiene que llenar el criterio mayor y dos menores.<sup>41,39,40</sup>

El fenómeno de Raynaud se refiere a los episodios de isquemia digital provocados por el frío o las emociones y se observan en 90 a 98% de pacientes con ES. sin tomar en cuenta su ocurrencia común en la población general, este fenómeno puede anunciar el desarrollo de enfermedad grave. Algunos estudios han indicado que hay manifestaciones detectables que tienen una fuerte asociación con la progresión de la enfermedad y son: inicio muy temprano o tardío y ulceraciones de los pulpejos, capilaroscopia anormal del pliegue ungueal, la ocurrencia de anticuerpos antinucleares y la presencia de daño celular endotelial manifestada por la detección de un aumento de la tromboglobulina B plasmática y el factor VIII de von Willebrand.<sup>40</sup>

#### Manifestaciones cutáneas

Específicas.

Esclerosis cutánea, discromía en sal y pimienta, pits digitales.

Inespecíficas.

Fenómeno de Raynaud, alopecia difusa, telangiectasias periungueales, calcinosis.

#### Signos cutáneos

Facies de pajarito, signo de la cuerda, boca con pseudo ragadías.

Subtipos clínicos. La esclerosis de la piel es el marco clínico de presentación de la ES aunque en raras ocasiones algunos pacientes pueden tener trastornos viscerales típicos en ausencia de enfermedad de la piel. La ES ha sido dividida en 3 grupos sobre la base de hallazgos clínicos, dos de estos grupos son de

tamaño muy similar. El primer grupo de pacientes se denomina de “Enfermedad limitada” y representan más del 50% de los pacientes con ES y como su nombre lo indica tienen una variante limitada de la enfermedad, estos pacientes tienen cambios esclerodermatosos de la piel limitados a las manos, antebrazos, y cara y además telangiectasias diseminadas. Presentan un inicio más insidioso de la enfermedad, generalmente con una larga historia de fenómeno de Raynaud y edema de los dedos; de este modo estos pacientes son de mayor edad y tienen una mayor duración de los síntomas. Asimismo tienen un curso más benigno, baja incidencia de compromiso renal y de enfermedad restrictiva pulmonar y se ha dicho que presentan el síndrome de CREST (calcinosis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias) y pueden identificarse mediante un anticuerpo anticentrómero (ACA). Tienen una supervivencia de 70% a 10 años.<sup>40</sup>

El segundo grupo se caracteriza por tener esclerodermia difusa sin un número significativo de telangiectasias. Estos pacientes generalmente son vistos más pronto después del inicio de sus síntomas. A menudo tienen esclerosis acral, artritis, y fenómeno de Raynaud. El engrosamiento de la piel avanza rápidamente para involucrar los brazos y el tronco. Estos pacientes tienen alta incidencia de compromiso renal, cardíaco y pulmonar. Se identifican por la presencia de autoanticuerpos anti topoisomerasa I (anti Scl 70). Con una supervivencia de 22 a 26% a 10 años.<sup>40</sup>

El tercer grupo es una variante rara de ES que consiste en pacientes con esclerosis difusa y telangiectasias diseminadas, se caracteriza por anticuerpos contra proteína fibrilarina asociada al RNA U3.<sup>40</sup>

Existen tres fases de las alteraciones cutáneas, al inicio hay una fase edematosa, a menudo caracterizada por rigidez y edema de dedos y manos. La capilaroscopia ungueal y la tipificación de anticuerpos antinucleares son de gran valor para diferenciar pacientes en este estadio de ES de pacientes con síndrome del túnel del carpo y de pacientes con otras enfermedades del tejido conectivo. La segunda fase se caracteriza por induración de la piel y es en este estadio en que se identifica el clásico rostro inexpresivo de estos pacientes.

Finalmente hay una fase atrófica en la que la piel se suaviza.<sup>40,42</sup>

Manifestaciones sistémicas.

a) Enfermedad gastrointestinal es la más común siendo la disfagia el síntoma más señalado, causado por dismotilidad esofágica y reflujo. Puede haber alteraciones del peristaltismo tanto en intestino grueso como en el delgado, también puede haber diverticulitis, obstrucción intestinal y pseudoobstrucción, constipación crónica y prolapso rectal.

Enfermedad renal. Proteinuria, azotemia o hipertensión ocurre en 45% de pacientes con ES. Y el riñón es el órgano que causa más mortalidad.

c) Enfermedad cardíaca. Puede haber compromiso del miocardio, derrame pericárdico, fibrosis, arritmias.

d) Enfermedad musculoesquelética. La presencia de debilidad es común en pacientes con ES que indica miositis inflamatoria con elevaciones enzimáticas. Puede haber artritis y erosiones óseas.

e) Manifestaciones neurológicas. No son comunes, se ha reportado neuralgia del trigémino en 4 % y síndrome del túnel del carpo en 3%.

f) Anomalías hematológicas. Son comunes pero rara vez significativas. 27% de pacientes tienen anemia secundaria a daño renal o sangrado GI.

Tratamiento. No existe un tratamiento eficaz; se han usado medicamentos antiinflamatorios y corticoesteroides, inmunosupresores, penicilamina, acetilcisteína, colchicina e isotretinoína. La D-Penicilamina ha mostrado mejorar significativamente la esclerosis cutánea y prolongar la supervivencia en pacientes con la forma rápidamente progresiva de la enfermedad.<sup>40,42</sup>

## **GENERALIDADES DE DERMATOMIOSITIS.**

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria acompañada de lesiones cutáneas características. Representa el 30% de todos los casos de miopatías inflamatorias idiopáticas.

Epidemiología. Cosmopolita. Se reportan 5 casos por millón de habitantes en E.U. Afecta a las mujeres en una proporción de 2:1 con respecto a hombres. .

Etiología. Desconocida. Se mencionan factores intrínsecos como la presencia de haplotipos HLA DR3, DRW52 y B8, además de factores extrínsecos como infecciones por virus como el Coxsackie, medicamentos como d-penicilamina, agentes químicos como los pesticidas organofosforados y algunas neoplasias.

Clasificación. Bohan y Peter en 1975 la clasificaron de la siguiente manera:

Grupo 1. Polimiositis (PM)

Grupo 2. Dermatomiositis (DM)

Grupo 3. PM y DM asociadas a neoplasias más frecuente en mayores de 50 años afecta ambos sexos, siendo el Ca de mama y de cervix en mujeres y de pulmón y de próstata en hombres las neoplasias más frecuentemente encontradas.

Grupo 4. PM y DM juvenil. Se divide en tipo Banker que es más aguda y agresiva y de tipo Brunsting más benigna.

Grupo 5. PM y DM asociadas a otras enfermedades del tejido conectivo. Esclerosis sistémica, LES, Artritis reumatoide.

Grupo 6. Dermatomiositis amiopática. La cual se diagnostica por haber signos cutáneos, biopsia de piel compatible, enzimas musculares normales y sin presencia de miopatía clínica. .

Grupo 7. Miositis por cuerpos de inclusión.

Manifestaciones cutáneas.

Específicas. Pápulas de Gottron que son lesiones papulares localizadas en articulaciones metacarpo falángicas, interfalángicas, codos y rodillas. Eritema heliotropo que es un eritema violáceo con edema leve y descamación

localizado en párpados, frente, regiones malares y dorso de la nariz.<sup>46</sup>

Inespecíficos. Fotosensibilidad, poiquilodermia, edema facial, alopecia difusa, fenómeno de Raynaud, telangiectasias periungueales, calcinosis.

Manifestaciones musculares.

Afecta los músculos estriados, sobre todo de la cintura escapular y pélvica, hay mialgias, debilidad e incapacidad para los movimientos lo que dificulta levantar los brazos o las piernas, puede haber afección de músculos oculares, faríngeos, laríngeos e intercostales.<sup>42,43,47</sup>

Criterios diagnósticos.

1. Debilidad simétrica de grupos musculares proximales.
2. Biopsia muscular compatible.
3. Elevación de enzimas musculares séricas. Elevación de la creatin fosfokinasa (CPK) en un 65% la cual es la más específica para enfermedad muscular. Asimismo elevación de la aldolasa, transaminasa glutámica oxaloacética y deshidrogenasa láctica.
4. Hallazgos electromiográficos característicos. Irritabilidad aumentada en sitio de inserción de electrodos, fibrilaciones espontáneas, descargas pseudomiotónicas, ondas agudas positivas.
5. Presencia de lesiones cutáneas específicas.

El diagnóstico es definitivo con 3 de 4 criterios además de las lesiones cutáneas.<sup>47</sup>

Auxiliares de diagnóstico.

1. Elevación de creatina en orina de 24 horas.
2. USG muscular (de baja especificidad)
3. RMN
4. RM espectroscópica.

Tratamiento.

Tópico. Pantallas solares y esteroides de mediana y alta potencia.

Sistémico. Cloroquinas 100 a 200 mg al día, prednisona 0.5 a 1mg por Kg por día, azatioprina, metotrexate, ciclosporina, ciclofosfamida.<sup>42,43,47</sup>

## **GENERALIDADES DE LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO.**

El Lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad sistémica que afecta múltiples órganos y sistemas y se caracteriza por la presencia de anticuerpos antinucleares.

### ***Epidemiología.***

El LES es la más común de las enfermedades del tejido conectivo. La prevalencia se ha reportado de 50.8 por 100,000 habitantes mayores de 17 años. La prevalencia en mujeres blancas de 18 a 65 años es de 1 en 1,000 y en mujeres negras de 1 en 250.

### ***Etiología.***

Aproximadamente un 10 por ciento de pacientes con LES tienen un familiar en primer grado con la enfermedad y se han reportado las siguientes asociaciones del HLA: B8, DR2, DR3, Dqw52, Dqw1 y Dqw2. Algunos medicamentos como hidralazina, procainamida, isoniacida, metildopa, sulfonamidas, fenitoína y penicilamina han sido implicadas como causa de una enfermedad similar al lupus ("lupus like"). El sistema inmune es claramente anormal en estos pacientes; las células T no controlan la actividad de las B quienes producen grandes cantidades de autoanticuerpos, algunos de los cuales como el anti-DNA participan activamente en el daño renal mediante la formación de complejos inmunes en los glomérulos. Asimismo otros anticuerpos dan lugar a la generación de vasculitis. En este momento se cree que el LES es un trastorno en el cual están presentes defectos genéticos aún no bien identificados. Estos defectos dan lugar a trastornos de la homeostasia entre las células T y B lo que causa que cuando el individuo se expone a luz ultravioleta, infecciones o estímulos desconocidos, las células B se vuelven hiperactivas dando lugar a la formación de gran variedad de autoanticuerpos.

### ***Manifestaciones clínicas.***

Síntomas generales: Fatiga, fiebre, pérdida de peso, malestar general.

Lesiones cutáneas específicas histológicamente: Eritema malar, fotosensibilidad, lesiones discoides, paniculitis. No específicas: Vasculitis, Poliarteritis nodosa. Lesiones cutáneas inespecíficas: telangiectasias, lívido reticularis, tromboflebitis, enfermedad de Raynaud, eritromelalgia. El sitio de predilección en general es piel expuesta al sol.

### ***Manifestaciones extracutáneas.***

Artralgia o artritis: 15%, enfermedad renal 50%, pericarditis 20%, neumonitis 20%, hepatomegalia 30%, miopatía 30%, esplenomegalia 20%, linfadenopatía 50%, neuropatía perica 14%, enfermedad del SNC 10%, enfermedad orgánica cerebral o convulsiones 14%.

Criterios para la clasificación de LES (1982).

- 1.- Erupción (rash) malar. Erupción fija, plana o elevada, sobre las regiones malares, tienden a respetar los pliegues nasolabiales.
- 2.- Erupciones discoides. Placas eritematoescamosas elevadas con tapones córneos; pueden ocurrir cicatrices atróficas.
- 3.- Fotosensibilidad. Erupción cutánea como resultado de una reacción inusual a la luz solar detectada por el paciente o el médico.
- 4.- Ulceras orales. Ulceraciones orales o nasofaríngeas, usualmente dolorosas observadas por el médico.
- 5.- Artritis. Artritis no erosiva que involucra dos o más articulaciones periféricas, caracterizada por rigidez, edema o salida de líquido.
- 6.- Serositis. Presencia de pleuritis certificada por un médico o de pericarditis documentada por EKG, frote o evidencia de efusión pericárdica.
- 7.- Enfermedad renal. Proteinuria persistente mayor de 0.5mg al día, o presencia de restos celulares como de eritrocitos, hemoglobina, restos granulares, tubulares o mixtos.
- 8.- Trastornos neurológicos. Convulsiones (en ausencia de drogas causales o trastornos metabólicos conocidos; v gr. uremia, cetoacidosis o desbalance hidroelectrolítico o psicosis (en ausencia de drogas causales o trastornos

metabólicos conocidos).

- 9.-Trastornos hematológicos. Anemia hemolítica con reticulocitosis, o leucopenia menor de 4,000/mm<sup>3</sup> en dos o más ocasiones, o linfopenia menor de 1,500/mm<sup>3</sup> en dos o más ocasiones o trombocitopenia menor de 100,000/mm<sup>3</sup> en ausencia de drogas causales.
- 10.- Trastornos inmunológicos. Presencia de células LE positivas en una preparación; o anticuerpos anti ADN en títulos anormales; o presencia de anticuerpos anti Sm nucleares, o pruebas serológicas falsas positivas para sífilis siendo positivas por al menos 6 meses y confirmadas mediante la prueba de inmovilización del T. pallidum o la prueba de absorción fluorescente del anticuerpo del T. pallidum.
- 11.- Anticuerpos antinucleares. Presencia de títulos anormales de anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia o una prueba equivalente en cualquier momento en ausencia de drogas relacionadas con el síndrome de “lupus inducido por drogas”.

Se considera que una persona tiene lupus sistémico si reúne cuatro o más de los 11 criterios señalados seriados o simultáneos, durante cualquier intervalo de examen. A este respecto muchos de los pacientes con diagnóstico de LE cutáneo subagudo reunirían criterios para ser considerados como LES, pero mantienen diferencias en sus manifestaciones cutáneas, viscerales, inmunológicas, de fotosensibilidad y pronóstico, por lo que debe de considerarse aparte. ,

En los últimos años se han excluido las células LE por ser inespecíficas y agregado la presencia de anticuerpos antifosfolípidos y anticardiolipina como parte de los criterios.

### ***Tratamiento.***

Tópico. Pantallas solares, esteroides de mediana y alta potencia.

Sistémico. Cloroquinas, prednisona, azatioprina, metotrexate.,

## **PROTOCOLO DE ESTUDIO**

### Planteamiento del problema

¿Qué alteraciones hay en la capilaroscopia ungueal en pacientes con LES, ESP y Dermatomiositis?

### OBJETIVO GENERAL.

Determinar las alteraciones en la capilaroscopia ungueal en pacientes con diagnóstico de Lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis y esclerosis sistémica de la clínica de enfermedades colágeno vasculares del Centro Dermatológico Pascua de Marzo a Junio de 1999.

### OBJETIVOS ESPECIFICOS.

1. Características clínicas y epidemiológicas
2. Topografía de las alteraciones
3. Características morfológicas de las alteraciones
  - a. Tamaño de los capilares
  - b. Presencia de hemorragias
  - c. Polaridad del capilar
  - d. Zonas avasculares
  - e. Morfología de los capilares
4. Tiempo de evolución de la enfermedad o alteraciones
5. Determinar la frecuencia de las alteraciones por diagnóstico clínico y del grupo en estudio
6. Determinar si existe un patrón específico de cada enfermedad.
7. Comparar estos hallazgos con los reportados previamente en la literatura.

## **MATERIAL Y METODOS.**

### **A).-TIPO DE ESTUDIO**

Se elaboró un estudio transversal, descriptivo y observacional.

#### Universo de estudio

Todos los pacientes de la clínica de enfermedades colágeno vasculares de Marzo a Junio de 1999 con diagnóstico de Dermatomiositis, Esclerosis sistémica y Lupus eritematoso sistémico.

(ESTO NO VA AQUI) DR JURADO....Tamaño de la muestra

30 pacientes de la clínica de enfermedades colagenovasculares que cumplieron los criterios de inclusión.....()

### **C).-CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

- 1 Pacientes que reunieran los criterios diagnósticos respectivos de LES, dermatomiositis y esclerosis sistémica.
- 2 Pacientes que aceptaron realizarse el estudio.

### **D).- CRITERIOS DE EXCLUSION**

- 1 Observaciones no valorables.
- 2 Pacientes con traumatismos de las uñas
- 3 Pacientes que presentaban manicure en los días previos o que tuvieran un pliegue ungueal muy grueso o redundante que impidiera visualizar adecuadamente el sitio de examen.

### **CRITERIOS DE ELIMINACION**

Observaciones no valorables

### **B).-METODOLOGIA**

Se revisaron los expedientes del archivo de la clínica de colágenas del CDP

para seleccionar los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis, esclerosis sistémica y LES que reunieron los criterios de inclusión diagnósticos. Algunos de ellos se encontraban en ese momento en la clínica ya mencionada y a otros se les llamó telefónicamente para que acudieran voluntariamente a realizarse el estudio. A cada pacientes se procedió a realizar la técnica de la capilaroscopia ungueal, previo consentimiento informado, que consiste en la colocación del paciente en una habitación tranquila y en posición de sentado y con el brazo extendido a la altura del corazón se les examinaron los ocho dedos de las manos y se tomaron fotografías de todos los dedos con especial énfasis en aquellos en los que se observaron alteraciones registrandolas para su análisis. Se reunieron los siguientes datos de cada paciente: nombre, sexo, edad, número de expediente, diagnóstico y hallazgos encontrados. (anexo 1) Se utilizaron para tal efecto un microscopio estereoscópico Olympus con cámara adaptada de la misma marca, y se tomaron fotos a diversos aumentos desde 10x a 30x con una fuente de luz convencional con una incidencia de 45 grados y la aplicación de aceite de inmersión como se describió previamente, se reveló las fotos en papel (Fuji) a 3x. Comparando las alteraciones con los de sujetos sanos.

#### Variables

##### Independientes

Diagnósticos de Dermatomiositis, esclerosis sistémica y LES

##### Dependientes

- f. Tamaño de los capilares Normal o aumentado
- g. Presencia de hemorragias S, N
- h. Polaridad del capilar Presente o ausente
- i. Zonas avasculares Presente o ausente
- j. Morfología de los capilares

##### Variables de interés secundario

Sexo, edad

Análisis de los datos

Con los datos clínicos y las características encontradas se determinan frecuencias simples y medidas de tendencia central, realizando gráficas de barra y de pastel para describir sus características clínicas.

## RESULTADOS

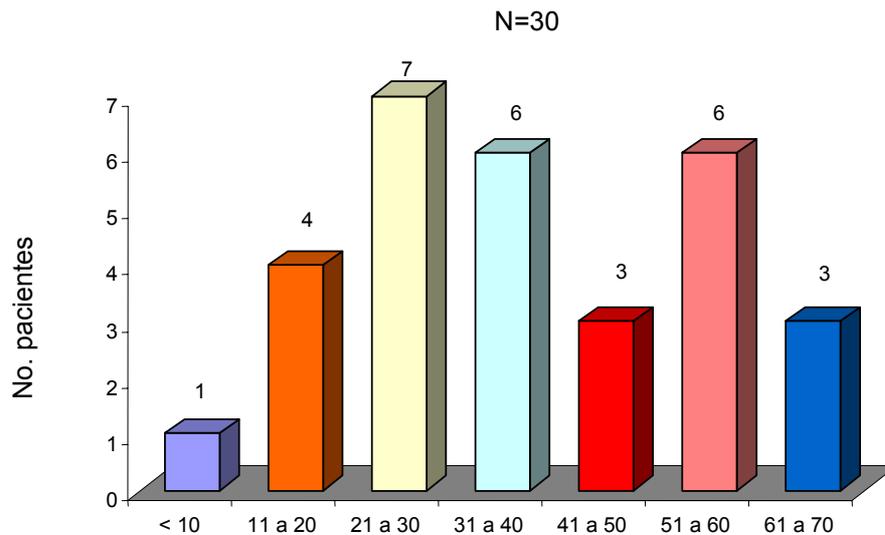
Se examinaron 193 expedientes tratados en la clínica de Colageno Vasculares del Centro Dermatológico Pascua del primero de enero de 1998 al 30 de junio de 1999, encontrando 30 casos que cumplieron los criterios inclusión, que corresponde al 15% del total de ese período.

### Edad y sexo

De los 30 pacientes a los que se le realizaron capilaroscopia se encontraron en un rango de edad entre 9 a 68 años con un promedio de 38., Se pudo observar que el 43.35% se encontraban entre 21 y 40 años. La mayoría fue del sexo femenino y solo uno fue del sexo masculino

Grupos de edad	Pacientes	%
< 10	1	3.3%
11 a 20	4	13.3%
21 a 30	7	23.3%
31 a 40	6	20.0%
41 a 50	3	10.0%
51 a 60	6	20.0%
61 a 70	3	10.0%
Total	30	100%

### Edad mayo-junio 1999



Fuente: Clínica de Colagenovasculares del CDP

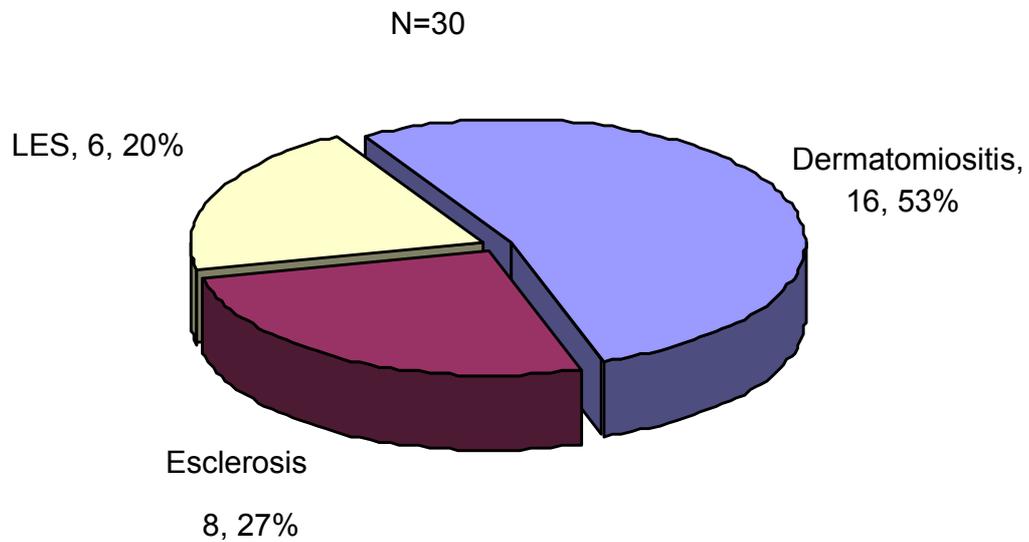
Gráfica 1

## Diagnósticos

De los 30 pacientes examinados 16 (53%) correspondieron a Dermatomiositis, seguido de esclerosis sistémica con 8 casos para un 26% y al final LES con 6 casos para un 20% del total.

Diagnóstico	Casos	%
Dermatomiositis	16	53.3%
Esclerosis sistémica	8	26.7%
LES	6	20.0%
Total	30	100%

### Diagnósticos mayo-junio 1999



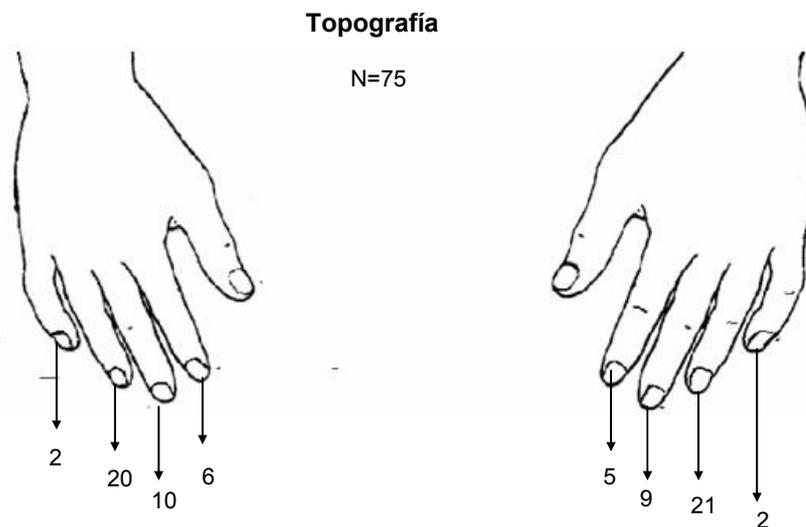
Fuente: Clínica de Colagenovasculares del CDP

Gráfica 2

## Topografía

Se examinaron los 8 dedos de ambas manos de todos los pacientes observándose una cantidad similar en ambas manos 38 para la mano derecha y 37 para la izquierda siendo los anulares los mas observados con un total de 41 que representan el 54%, seguido de los dedos medios con 19 observaciones y al final indices con 11 y meñiques con 4.

Topografía	Uñas	Casos	Total
Derecha	Índice	6	
	Medio	10	
	Anular	20	
	Meñique	2	
			38
Izquierda	Índice	5	
	Medio	9	
	Anular	21	
	Meñique	2	
			37
	Total		75



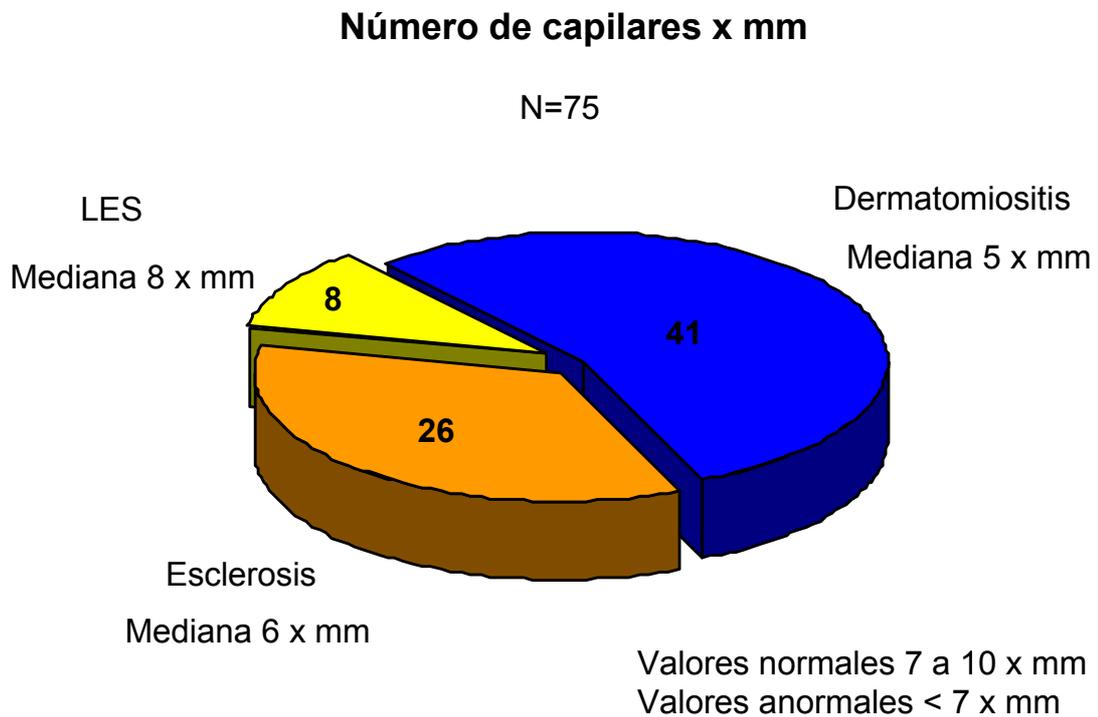
Fuente: Clínica de Colagenovasculares del CDP

Gráfica 3

### Número de capilares por mm.

Se encontraron alteraciones en el número de capilares en dermatomiositis y esclerosis con medianas de 5 y 6 x mm respectivamente y fueron normales en los casos de LES con una mediana de 8 x mm, comparado con pacientes sanos cuyos valores normales son de 7 a 10 capilares x mm.

No de capilares x mm	casos	mediana
Dermatomiositis	41	5
Esclerosis	26	6
LES	8	8
Total	75	



Fuente: Clínica de Colagenovasculares del CDP

Gráfica 3

## Correlación del número de capilares y su topografía

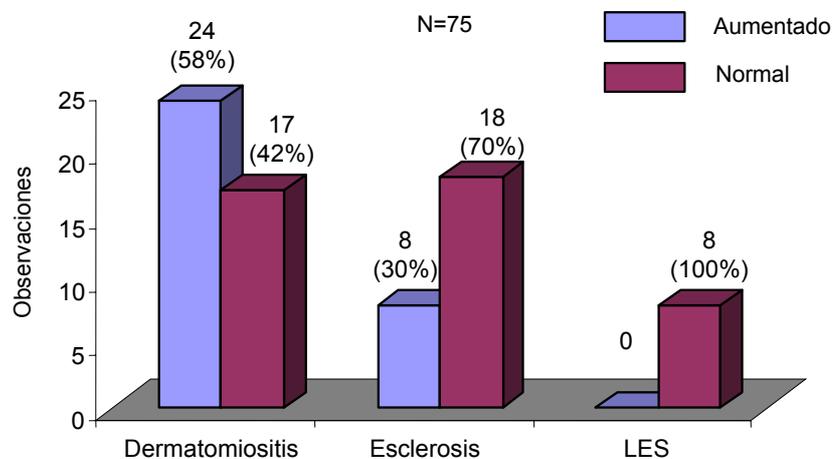
No de capilares x mm		Dermatomiositis		Esclerosis		LES	
		casos	media	casos	media	casos	media
Derecha	Indice	2	5	3	5	1	8
	medio	8	6	1	7	1	9
	anular	13	5	6	6	1	9
	meñique	1	4	1	5	0	0
Izquierda	Indice	1	4	4	6	0	0
	medio	4	5	5	6	0	0
	anular	11	5	6	6	4	7
	meñique	1	5	0	0	1	9
		41	5		6	8	8

## Tamaño de los capilares

Con respecto al tamaño de los capilares al compararlo con los de sujetos sanos encontramos 75 observaciones, En dermatomiositis encontramos 24 casos con aumento del tamaño, seguido con 8 de esclerosis sistémica y ninguno en LES que representa el 43% de los casos.

Dermatosis	Aumentado	Normal	Total
Dermatomiositis	24	17	41
Esclerosis	8	18	26
LES	0	8	8
Total	32	43	75
%	43%	57%	

Tamaño de los capilares



Fuente: Clínica de Colagenovasculares del CDP

## Correlación de los tamaños de capilares y su topografía

El dedo más frecuentemente afectado tanto en dermatomiositis como en esclerosis fue el anular, seguido por el dedo medio y en menor porcentaje el resto de los dedos.

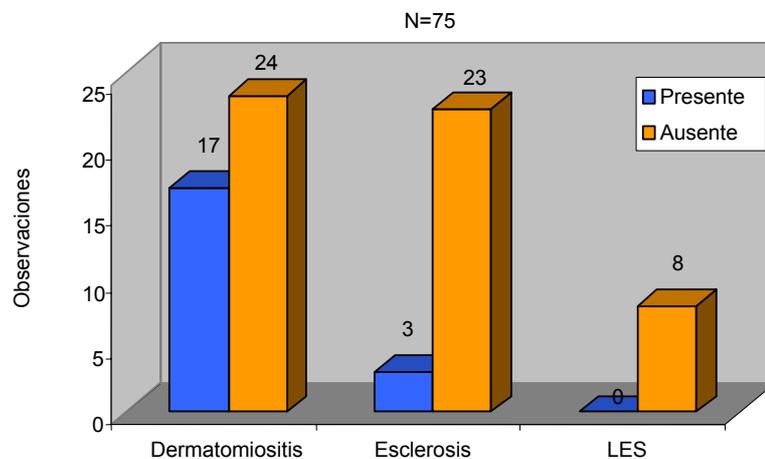
Tamaño de capilares		Dermatomiositis		Esclerosis		LES	
		Aumentado	Normal	Aumentado	Normal	Aumentado	Normal
Derecha	Indice	2	0	1	2	0	1
	medio	4	4	0	1	0	1
	anular	6	7	1	5	0	1
	meñique	1	0	1	0	0	0
Izquierda	Indice	1	0	1	3	0	0
	medio	3	1	2	3	0	0
	anular	6	5	2	4	0	4
	meñique	1	0	0	0	0	1
		24	17	8	18	0	8

## Zonas avasculares

Se encontraron 17 casos con zonas avasculares presentes en dermatomiositis, solamente 3 en esclerosis sistémica y no hubo en LES.

Dermatosis	Presente n=75	Ausente n=75	Total
Dermatomiositis	17	24	41
Esclerosis	3	23	26
LES	0	8	8
Total	20	55	75
%	26%	74%	100%

Tamaño de los capilares



Fuente: Clínica de Colagenovasculares del CDP

Gráfica 5

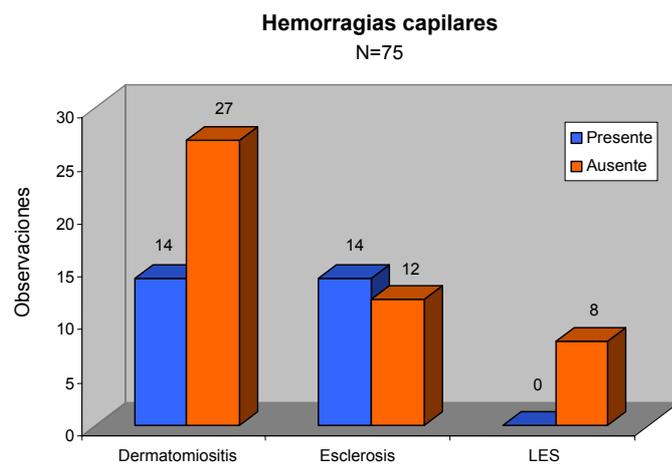
## Correlación de zonas avasculares y su topografía

Zonas avasculares		Dermatomiositis		Esclerosis		LES	
		Presente	Ausente	Presente	Ausente	Presente	Ausente
Derecha	Índice	1	1	0	3	0	1
	medio	3	5	0	1	0	1
	anular	8	5	1	5	0	1
	meñique	0	1	0	1	0	0
Izquierda	Índice	1	0	0	4	0	0
	medio	0	4	1	4	0	0
	anular	3	8	1	5	0	4
	meñique	1	0	0	0	0	1
		17	24	3	23	0	8

## Hemorragias capilares

Las hemorragias capilares se encontraron en catorce casos tanto en dermatomiositis como en esclerosis sistémica y no hubo en los casos de LES.

Dermatosis	Presente	Ausente	Total
Dermatomiositis	14	27	41
Esclerosis	14	12	26
LES	0	8	8
Total	28	47	75



Fuente: Clínica de Colagenovasculares del CDP

Gráfica 6

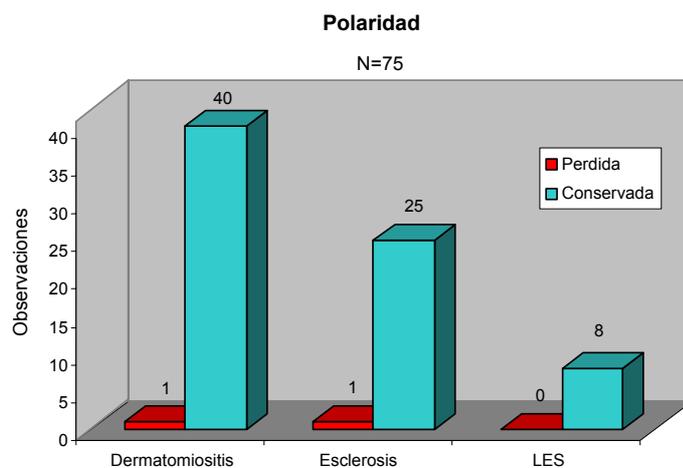
## Correlación de hemorragias capilares y su topografía

Hemorragias capilares		Dermatomiositis		Esclerosis		LES	
		Presente	Ausente	Presente	Ausente	Presente	Ausente
Derecha	Indice	0	2	2	1	0	1
	medio	2	6	0	1	0	1
	anular	5	8	4	2	0	1
	meñique	1	0	1	0	0	0
Izquierda	Indice	0	1	1	3	0	0
	medio	1	3	3	2	0	0
	anular	5	6	3	3	0	4
	meñique	0	1	0	0	0	1
		14	27	14	12	0	8

## Polaridad

Solo en dos casos se perdió la polaridad normal de los capilares, uno en dermatomiositis y otro en esclerosis.

Dermatosis	Perdida	Conservada	Total
Dermatomiositis	1	40	41
Esclerosis	1	25	26
LES	0	8	8
Total	2	73	75



Fuente: Clínica de Colagenovasculares del CDP

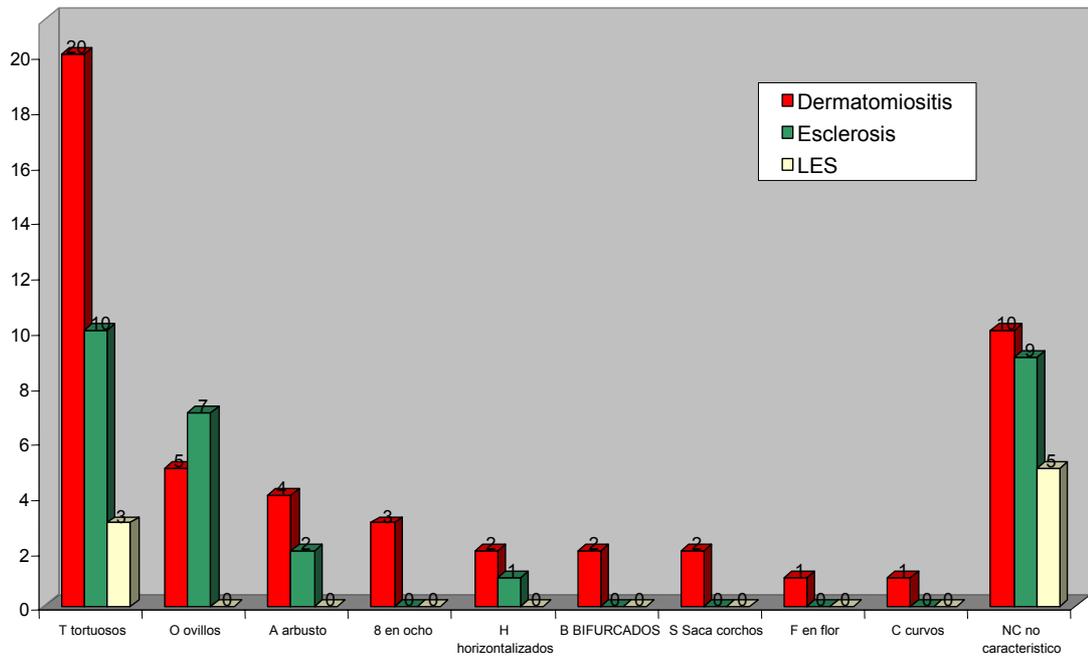
Gráfica 7

Polaridad		Dermatomiositis		Esclerosis		LES	
		Perdida	Conservada	Perdida	Conservada	Perdida	Conservada
Derecha	Indice	0	2	1	2	0	1
	medio	0	8	0	1	0	1
	anular	0	13	0	6	0	1
	meñique	0	1	0	1	0	0
Izquierda	Indice	0	1	0	4	0	0
	medio	0	4	0	5	0	0
	anular	1	10	0	6	0	4
	meñique	0	1	0	0	0	1
		1	40	1	25	0	8

## Morfología

El hallazgo morfológico más frecuente fue el de capilares tortuosos observados en 33 casos que representan 38%, de los que 20 casos fueron en dermatomiositis, 10 en esclerosis y solo 3 en LES, seguido de capilares en forma de ovillos con 12 casos (14%), de los que siete se observaron en esclerosis y cinco en dermatomiositis. Formaciones en arbusto se observaron en seis casos para un 7%, correspondiendo cuatro casos para dermatomiositis y dos para esclerosis, formaciones en ocho y horizontalizados con 3 y dos casos respectivamente, bifurcados y sacacorchos con 2 casos cada uno y en flor y curvos observados en un caso cada uno. Asimismo en los restantes 24 casos no hubo hallazgos característicos.

	Dermatomiositis	Esclerosis	LES	Total	%
Tortuosos	20	10	3	33	38%
Ovillos	5	7	0	12	14%
Arbusto	4	2	0	6	7%
En ocho	3	0	0	3	3%
Horizontalizados	2	1	0	3	3%
Bifurcados	2	0	0	2	2%
Saca corchos	2	0	0	2	2%
En flor	1	0	0	1	1%
Curvos	1	0	0	1	1%
NC no característico	10	9	5	24	28%
Total	50	29	8	87	



Gráfica 8

### ***Patrones observados por enfermedad***

	Dermatomiositis	Esclerosis sistémica	LES
<b>Topografía</b>	Anular izquierdo	Anular izquierdo	Anular izquierdo
<b>Hallazgos</b>			
Número de capilares por mm.)	5	6	8
Tamaño de capilares	Aumentado o normal	Normal o Aumentado	Normal
Zonas avasculares	Presentes o Ausentes	Predominan ausentes	Ausentes
Zonas hemorrágicas	Ausentes o presentes	Presentes o ausentes	Ausentes
Polaridad:	Conservada	Conservada	Conservada
<b>Morfología:</b>	Tortuosos, Ovillos, Arbustos y en ocho	Tortuosos, ovillos y en arbustos.	Tortuosos o normales

## Casos clínicos

### *Esclerosis sistémica*

Paciente EPN del sexo femenino de 53 años, no. de expediente de clínica de colágenas 1553.

#### **Topografía**

Anular izquierdo 10x.

#### **Hallazgos:**

Disminución del número de capilares por mm (cap. Por mm)

Tamaño de capilares: Aumentado.

Zonas avasculares: Presentes.

Zonas hemorrágicas: Presentes.

Polaridad: Conservada.

#### **Morfología:**

Capilares en ovillo y en arbusto.



#### **Topografía**

Anular izq 20x

Mismo hallazgos a mayor aumento.

#### **Morfología:**

Capilares en ovillo y en arbusto.



## Caso clínico 2

ACMS, sexo femenino 19 años. No. de expediente de clínica de colágena 1956.

### **Topografía**

Anular derecho 15X

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 7 por milímetro.

Tamaño de capilares: normal

Zonas avasculares: Ausentes.

Hemorragias presentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares tortuosos



Mismo paciente

### **Topografía**

Índice derecho 15x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 5 por milímetro.

Tamaño de capilares: normal

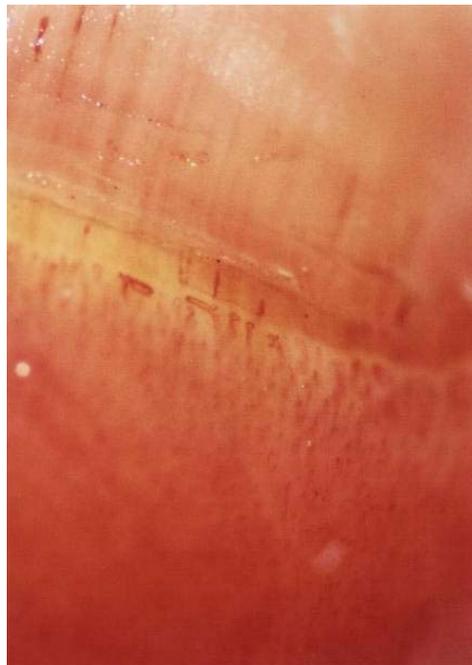
Zonas avasculares: Ausentes.

Hemorragias presentes

Polaridad perdida

### **Morfología:**

Capilares horizontalizados



Mismo paciente

**Topografía**

Anular izquierdo 20x

**Hallazgos:**

Número de capilares: 7 por milímetro.

Tamaño de capilares: normal

Zonas avasculares: Ausentes.

Hemorragias: Ausentes

Polaridad Conservada

**Morfología:**

Capilares en forma de 8 y tortuosos



## ***Dermatomiositis***

### Caso clínico 3

AZR de sexo femenino de 53 años de edad con expediente de colágeno 1686

#### ***Topografía***

Anular izquierdo 15X

#### ***Hallazgos:***

Número de capilares: 2 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

Zonas avasculares: Presentes.

Hemorragias presentes

Polaridad conservada

#### ***Morfología:***

Capilares tortuosos y muy desorganizados



Mismo paciente

#### ***Topografía***

Anular izquierdo 20X

#### ***Hallazgos:***

Número de capilares: 3 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

Zonas avasculares: Presentes.

Hemorragias presentes

Polaridad conservada

#### ***Morfología:***

Capilares tortuosos y muy desorganizados



Mismo paciente

**Topografía**

Anular derecho 15x

**Hallazgos:**

Número de capilares: 2 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

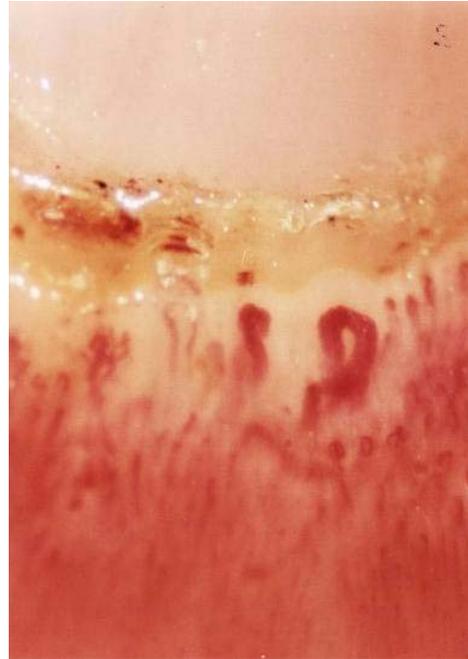
Zonas avasculares: Presentes.

Hemorragias presentes

Polaridad conservada

**Morfología:**

Capilares tortuosos y en forma de 8



## Caso clínico 4

PGA sexo femenino de 35 años de edad no de expediente de colágeno 1810

### **Topografía**

Anular derecho 10x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 4 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

Zonas avasculares: Presentes.

Hemorragias presentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares en arbustos



Mismo paciente

### **Topografía**

Anular izquierdo 10x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 4 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

Zonas avasculares: Presentes.

Hemorragias presentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares en arbustos y bifurcados



**Topografía**

Anular izquierdo 20x

**Hallazgos:**

Número de capilares: 4 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

Zonas avasculares: Presentes.

Hemorragias presentes

Polaridad conservada

**Morfología:**

Capilares en arbustos y bifurcados



## Caso clínico 5

FCR del sexo femenino de 64 años con expediente de colágeno 1634

### **Topografía**

Anular izquierdo 15x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 5 por milímetro.

Tamaño de capilares: Normal

Zonas avasculares: Ausentes.

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares en tortuosos y en sacacorcho



Mismo paciente

### **Topografía**

Anular izquierdo 20x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 5 por milímetro.

Tamaño de capilares: Normal

Zonas avasculares: Ausentes.

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares tortuosos y en sacacorcho



Mismo paciente

**Topografía**

Índice derecho 15x

**Hallazgos:**

Número de capilares: 7 por milímetro.

Tamaño de capilares: Normal

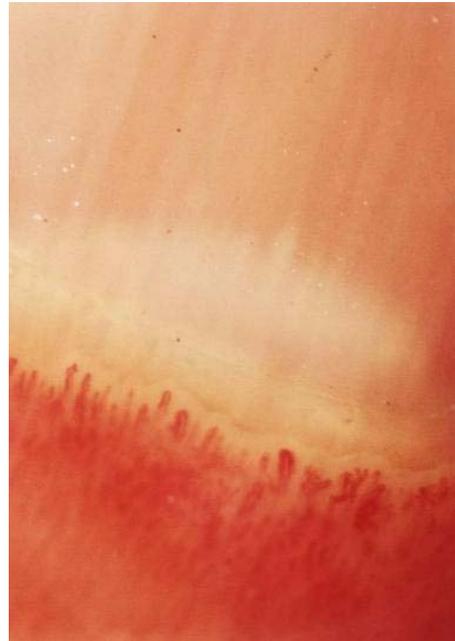
Zonas avasculares: Ausentes.

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

**Morfología:**

Capilares tortuosos



## Caso clínico 6

LAP del sexo femenino de 39 años con el número de expediente de colágeno 2023

### **Topografía**

Medio derecho 10x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 2 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

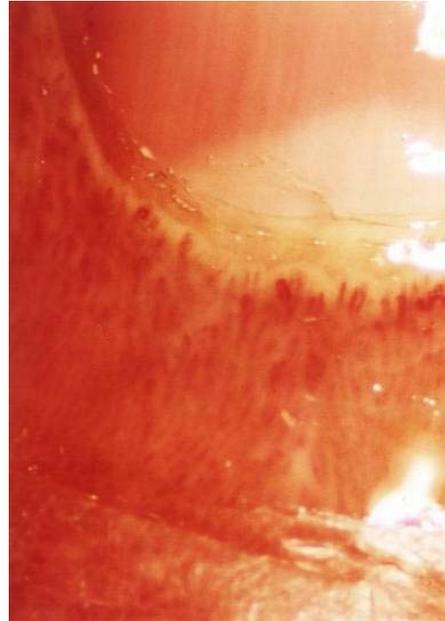
Zonas avasculares: Presentes

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares tortuosos y en forma de "S"



Mismo caso

### **Topografía**

Índice derecho 20x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 4 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

Zonas avasculares: Presentes

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares en saca corcho



Mismo caso

**Topografía**

Índice izquierdo 15x

**Hallazgos:**

Número de capilares: 4 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

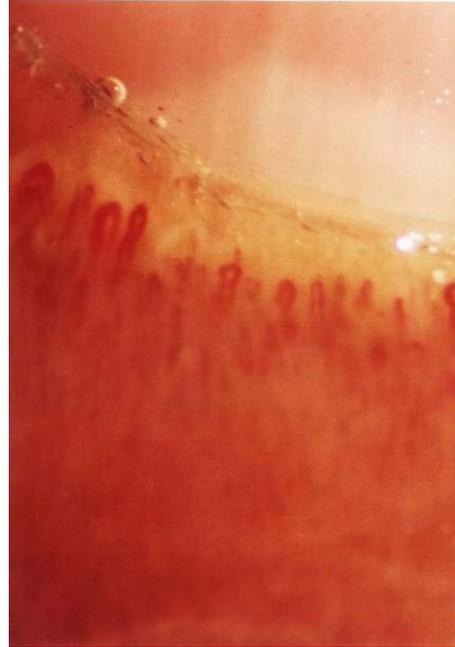
Zonas avasculares: Presentes

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

**Morfología:**

Capilares tortuosos



## Caso clínico 7

BVG paciente femenino de 43 años de edad con número de expediente de colágeno 1940

### **Topografía**

Anular derecho 20x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 5 por milímetro.

Tamaño de capilares: Normal

Zonas avasculares: Presentes

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares en ovillo y horizontalizados



### **Topografía**

Anular derecho 30x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 5 por milímetro.

Tamaño de capilares: Normal

Zonas avasculares: Presentes

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares en ovillo y horizontalizados



## Caso clínico 8

ABH paciente del sexo femenino de 9 años de edad

### **Topografía**

Anular izquierdo 30x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 5 por milímetro.

Tamaño de capilares: Aumentado

Zonas avasculares: Ausentes

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares tortuosos y forma de flor "trébol"



## *Lupus eritematoso sistémico*

Caso 8

AMYL Paciente femenino de 30 años de edad

### **Topografía**

Anular izquierdo 40x

### **Hallazgos:**

Número de capilares: 9 por milímetro.

Tamaño de capilares: Normal

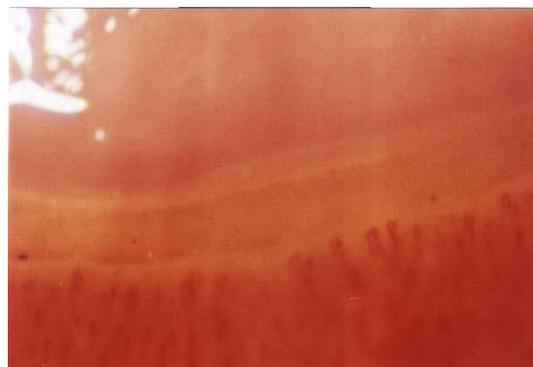
Zonas avasculares: Ausentes

Hemorragias Ausentes

Polaridad conservada

### **Morfología:**

Capilares tortuosos



## CONCLUSIONES

- 1 De los pacientes con enfermedades de la colagena estudiados el grupo que presento el mayor número de alteraciones en la capilaroscopia ungueal fue dermatomiositis seguida por esclerosis y finalmente LES.
- 2.-El dedo en el que se encontraron el mayor número de anomalías fueron los dedos anulares de ambas manos, seguido de los dedos medio e índice.
- 3.-Dermatomiositis y esclerosis presentaron un número de capilares por milímetro abajo del valor normal con una media de 5 y 6 respectivamente: LES tuvo un número normal de capilares por mm de 7 a 9.
- 4.-La presencia de capilares grandes detectados con mayor frecuencia fue en dermatomiositis con 24 casos y 8 correspondieron a esclerosis, no observándose esta característica en LES.
- 5.-Las zonas avasculares fueron en general poco observadas y se encontraron con mayor frecuencia en dermatomiositis con 17 casos por solo 3 de esclerosis y ninguno de LES.
- 6.-Tanto en dermatomiositis como en esclerodermia se presentaron hemorragias en forma paralela en 14 casos cada una siendo nula su observación en LES.
- 7.-La polaridad de los capilares se conservo en todos los casos excepto en dos; uno para dermatomiositis y otro para esclerodermia.
- 8.-El hallazgo morfológicamente más común fue de capilares tortuosos predominando en dermatomiositis con el doble de casos vistos que en esclerodermia 20 y 10 casos respectivamente. Los capilares en ovillo aunque poco frecuentes se observaron 7 casos en esclerodermia y cinco para dermatomiositis y las formas en arbusto fueron encontrados más en dermatomiositis que en esclerodermia 4 y 2 casos. Hallazgos poco frecuentes fueron formaciones en ocho, horizontalizados, bifurcados y en sacacorchos (tres casos para el primero dos para los demás) correspondiendo solo un hallazgo para formaciones en flor y curvos ambos vistos en dermatomiositis.
- 9.- Podemos afirmar que tanto la presencia de capilares grandes como la disminución del número de los capilares por mm. Se ve con mayor frecuencia tanto en esclerosis como en dermatomiositis siendo esta última más preponderante.

## Comentarios

- 1.-Estos hallazgos concuerdan con los reportados en la literatura para el patrón esclerodermia- dermatomiositis, no así en el caso del LES. Así como también con el hallazgo de que el dedo anular es el más representativo de los dedos.
- 2.- No obstante que el grupo con mayor número de pacientes fue el de dermatomiositis y que guarda una diferencia significativa con el número de pacientes de los otros dos grupos considero que la tendencia de sus alteraciones continuaria en la misma proporción.
3. Aunque los pacientes de LES son más frecuentes en las enfermedades de la colagena es el grupo que presenta el menor número de alteraciones en la capilaroscopia y no tiene un patrón de hallazgos bien definidos como los otros grupos
4. Se eliminaron varias observaciones de los pacientes debido a dificultades técnicas en la toma de las imágenes fotografías, así como a las dificultades por variaciones anatómicas del lecho ungueal de muchos pacientes

## Bibliografía

1. Acosta A. La capilaroscopia ungueal en el diagnóstico de las colagenosis. *Piel* 1992;7:260-263
2. Gilje O.; O'Leary P.; Baldes E. Capillary microscopic examination in skin diseases. *Arch Dermatol Syph* 1958;68:136-148.
3. Zimmer J; Demis J. Studies on the microcirculation of the skin in disease. *J Invest Dermatol* 1962;39: 501-509.
4. Gilje O; Kierland R; Baldes J. Capillary microscopy in the diagnosis of dermatologic diseases. *J Invest Dermatol* 1954; 22: 199-206.<sup>1</sup> Sendino A; Barbado F; Torrijos A. et al. Capilaroscopia en las vasculitis. *An Med Interna* 1991; 8:217-220.
5. Johnson C; Holbrook K. Development of human embryonic and fetal dermal vasculature. *J Invest Dermatol* 1989; 93: 10S-17S.
6. Bongard O, Bounameaux H. Clinical Investigation of skin microcirculation. *Dermatology* 1993; 186: 6-11.
7. Braverman I. Ultrastructure and organization of the cutaneous microvasculature in normal and pathologic states. *J Invest Dermatol* 1989; 93:2S-9S.
8. Braverman I, Yen A. Ultrastructure of the human dermal microcirculation. *J Invest Dermatol* 1977; 68:44-52.
9. Yen A. Braverman I. Ultrastructure of the human dermal microcirculation: The horizontal plexus of the papillary dermis. *J Invest Dermatol* 1976; 66:131-142.
10. Higgins J; Eady R. Human dermal microvasculature. Its segmental differentiation, light and electron microscopic study. *Br J Dermatol.* 1981; 104: 117-129.
11. Davis M; Lawler J. The capillary circulation of the skin. *Arch Dermatol* 1958; 77:690-703.
12. García V, Fonollosa V. Utilidad de la capilaroscopia del lecho ungueal. *Piel* 1997;379: 379-383.
13. Houtman P, Kallenberg C, Fidler V, et al. Diagnostic significance of nailfold capillary patterns with Raynaud's phenomenon. *J Rheumatol* 1986; 13:556-563.

14. Kenik J, Maricq H, Bole G. Blind evaluation of the diagnostic specificity of nailfold microscopy in the connective tissue diseases. *Arthritis Rheum* 1981;24: 885-891
15. Kabasakal Y, Elvins D, Ring E, et al. Quantitative nailfold capillaroscopy findings in a population with connective tissue disease and in normal healthy controls. *Ann Rheum Dis* 1996; 55: 507-512.
16. Maricq H, Leroy E. Patterns of finger capillary abnormalities in connective tissue disease by wide field microscopy. *Arthritis Rheum* 1973; 16:619-628
17. Maricq H, Leroy E, D'Angelo W, et al Diagnostic potential of in vivo capillary microscopy in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum* 1980; 23: 183-189.
18. Granier F, Vayssairat M, Priollet P, et al. Nailfold capillary microscopy in mixed connective tissue disease. Comparison with systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1986; 29:189-195.
19. Monticone G, Colonna L, Palermi G, et al Quantitative nailfold capillary microscopy findings in patients with acrocyanosis compared with patients having systemic sclerosis and control subjects. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:787-790.
20. Maeda M, Ichiki Y, Shikano Y, et al. Detection of scleroderma with capillaroscopic abnormalities of nailfolds. *Int J Dermatol* 1996; 35: 857-861.
21. Vayssairat M, Priollet, Goldberg J et al. Nailfold capillary microscopy as a diagnostic tool and in followup examination. *Arthritis Rheum* 1982; 25: 597-598. (letter).
22. Jablonska S, Bubnow B, Lukasiak B. Raynaud's syndrome; acrosclerosis; scleroderma. *Br J Dermatol* 1958; 70: 37-42.
23. Maricq H. Widefield capillary microscopy. Technique and rating scale for abnormalities seen in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum* 1981;24:1159- 1165.
24. Sato S, Takehara K, Soma Y, et al. Diagnostic significance of nailfold bleeding in scleroderma spectrum disorders. *J Am Acad Dermatol.* 1993; 28: 198-203.

25. Takehara K, Soma Y, Ishibashi Y. Early detection of scleroderma spectrum disorders in patients with Raynaud's phenomenon. *Dermatologica* 1991; 183: 164-168.
26. Chen Z, Silver R, Ainsworth S, et al. Association between fluorescent antinuclear antibodies, capillary patterns, and clinical features in scleroderma spectrum disorders. *Am J Med* 1984; 77: 812-822.
27. Fitzgerald O, Hess E, O'Connor G et al Prospective study of the evolution of Raynaud's phenomenon. *Am J Med* 1988;84: 718-726.
28. Passiu G, Sebastiani G, Galeazzi M et al. Fattori prognostici nel fenómeno di Raynaud: utilità degli anticorpi antinucleo e della capillaroscopia periungueale. *Medicina Firenze* 1990;10: 405-407.
29. Maricq H. Skin capillary abnormalities as indicators of organ involvement. *Am J Med* 1976; 61:863-870.
30. Lovy M, MacCarter D, Steigerwald J. Relationship between nailfold capillary abnormalities and organ involvement in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1985; 28:496-501.
31. Ullrich K, Mensing H. Are nailfold capillary changes indicators of organ involvement in progressive systemic sclerosis? *Dermatologica*. 1988;176: 18-21.
32. Leigheb G, Vissetti M, Albertazzi F. Il quadro capillaroscopico della dermatomiosite. *Min Derm* 1966;41:199-201.
33. Ganczarczyk M, Lee P, Armstrong S. Nailfold capillary microscopy in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1988; 31: 116-119.
34. Silver R, Maricq H. Childhood dermatomyositis :Serial microvascular studies. *Pediatrics* 1989; 83: 278-283.
35. Nussbaum A, Silver R, Maricq Serial changes in nailfold capillary morphology in childhood dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1983; 26:1169-1172.
36. Ohtsuka T, Ishikawa H. Statistical definition of nailfold capillary pattern in patients with systemic sclerosis. *Dermatology* 1994; 188: 286-289.
37. Ross J. Nailfold capillaroscopy. A useful aid in the diagnosis of collagen vascular diseases. *J Invest Dermatol* 1966; 47:282-285.

38. Masi A Preliminary Criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1980;23:581-591
39. Perez M, Kohn S. Systemic sclerosis *J Am Acad Dermatol* 1993;28:525-547
40. Wilkelmann R. Classification and Pathogenesis of scleroderma *Mayo Clin Proc* 1971;46:83-91
41. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austen KF. *Dermatology in general medicine*. 4<sup>th</sup> edition. New York, McGraw Hill, 1993: 2156-2167.
42. Arenas, R. *Dermatología diagnóstico y tratamiento*. 3<sup>a</sup> edición. México, McGraw Hill. 2004;35;142-146.
43. Mills, JA en Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, et al *Dermatology in General Medicine* fourth edition. New York: McGraw Hill Inc. 1993:2149-2155
44. Bohan A, Peter JB, Polymyositis and Dermatomyositis. *N Eng J Med* 1975;292: 344-348 403-407.
45. Erel A., Toros P. Tokcaer A. et al Amyopathic dermatomyositis *Int J Dermatol* 2000; 39:760-773
46. Ghate J., Katsambas A, Augerinou G. et al A therapeutic update on dermatomyositis /polymyositis *Int J Dermatol* 2000;39: 81-87.
47. Chelebus E, Wolska H., Blaszczyk, M et al Subacute cutaneous lupus erythematosus versus systemic lupus erythematosus: Diagnostic criteria and therapeutic implications. *J Am Acad Dermatol* 1998; 38:405-412
48. Tan E, Cohen A, Fries J. et al The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus *Arthritis Rheum*. 1982;25:1271-1277
49. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, Austen KF. *Dermatology in general medicine*. 4<sup>th</sup> edition. New York, McGraw Hill. 1993:2142-2148.
50. Arenas, R. *Dermatología diagnóstico y tratamiento*. 3<sup>a</sup> edición. México, McGraw Hill. 2004.31; 125-130