

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO ASOCIADO A VASCULITIS DE VASOS MEDIANOS**Maldonado A, Blanzari MJ, Asbert P, Albiero JA, Gobbi C, Papa M, Albiero E, Alba P.**

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune compleja que puede presentarse con una amplia variedad de manifestaciones clínicas y serológicas, pudiendo afectar cualquier órgano.

Las vasculitis se caracterizan por presencia de infiltrado celular en la pared vascular de polimorfonucleares y como consecuencia necrosis de la pared.^{1,2} Los síndromes vasculíticos se pueden agrupar en formas primarias, donde el proceso fisiopatológico involucra directamente los vasos sanguíneos y formas secundarias en las cuales la inflamación vascular ocurre como complicación de una enfermedad subyacente, principalmente enfermedades autoinmunes, o desencadenadas por factores exógenos como drogas, infecciones o neoplasias³. Los criterios de clasificación de las vasculitis sistémicas se establecieron en 1990 por el Colegio Americano de Reumatología fueron revisados en 1994¹, y se basan principalmente en el tamaño del vaso afectado².

La prevalencia de las vasculitis en el LES oscila entre el 11 y el 20%³. El espectro clínico es variado y se debe al compromiso inflamatorio de vasos de todos los tamaños. La inflamación vascular puede ocurrir por depósito de complejos inmunes en la pared vascular. Entre los anticuerpos que se han relacionado a la presencia de vasculitis se encuentran los anti célula endotelial que se han documentado hasta en el 80% de los pacientes con LES. Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos también pueden estar involucrados en la fisiopatogenia de las vasculitis en el LES y son positivos en el 20% de los pacientes.

La vasculitis cutánea es más frecuente que la vasculitis visceral. En un análisis descriptivo de

pacientes europeos con LES se encontró una prevalencia del 19 a 28% . Se deben principalmente al compromiso de vasos pequeños y en menor porcentaje al compromiso de vasos medianos³.

El compromiso de medianos vasos se presenta infrecuentemente en el LES, pero su presencia aumenta la morbimortalidad y se asocia a mayor compromiso visceral, principalmente mononeuritis múltiple³.

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de LES y vasculitis cutánea de vasos medianos.

Caso Clínico

Paciente femenina de 32 años de edad con antecedentes patológicos de Púrpura Trombocitopénica Inmune (PTI) diagnosticada a los 11 años de edad.

En el año 2008 cursando su primer embarazo presenta PTI refractaria que recibió tratamiento con corticoides, azatioprina, inmunoglobulinas endovenosas (EV) y requirió esplenectomía que se realizó a las 22 semanas de embarazo con buena respuesta. En ese momento presentaba además artritis, rash malar y fotosensibilidad. Los datos del laboratorio fueron: ANA 1/640 patrón moteado y difuso, anti DNA positivo, hipocomplementemia, Anticardiolipinas IgG 60 U e IgM negativas, anticoagulante lúpico negativo y anti beta 2 glicoproteína I IgG e IgM negativas. Se le realizó diagnóstico de LES.

Se instauró tratamiento con Hidroxicloroquina 200mg dos veces al día y aspirina 100mg día con buena evolución encontrándose en remisión desde el año 2010 con un SLEDAI de 0.

En el año 2014 mientras cursa la semana 22 de

su segundo embarazo se presenta a la consulta con lesiones de livedo racemoso en miembros inferiores (figura 1). En el interrogatorio niega otra sintomatología, no se constató fiebre, artritis, úlceras orales ni otro hallazgo en el examen físico. Los laboratorio de rutina, incluyendo función renal, hepática y orina completa, fueron normales. El dosaje de anti DNA fue negativo y el complemento en valores normales.

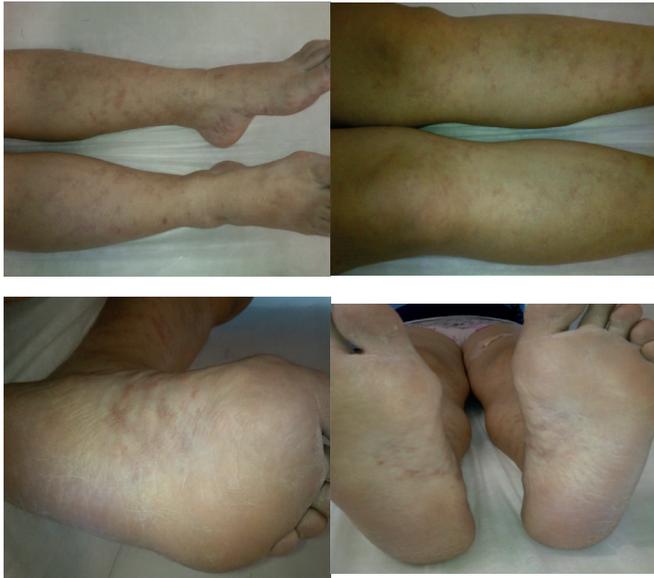


Figura 1. A, B, C y D. Lesiones de livedo racemoso en miembros inferiores.

Estudio histopatológico de biopsia de piel, con tinción de hematoxilina-eosina: presencia en dermis e hipodermis de signos de vasculitis necrotizante en vasos de pequeño y mediano calibre (figura 2 y 3); con necrosis fibrinoide (figura 4), e intenso infiltrado inflamatorio linfocitario con algunos polimorfonucleares neutrófilos (figura 5). No se evidenciaron signos a favor de paniculitis ni granulomas

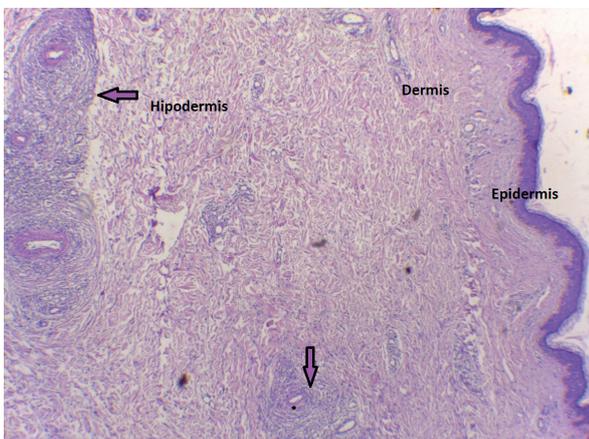


Figura 2. Foto panorámica de la biopsia de piel que muestra el compromiso de arterias de pequeño y mediano calibre (flechas)

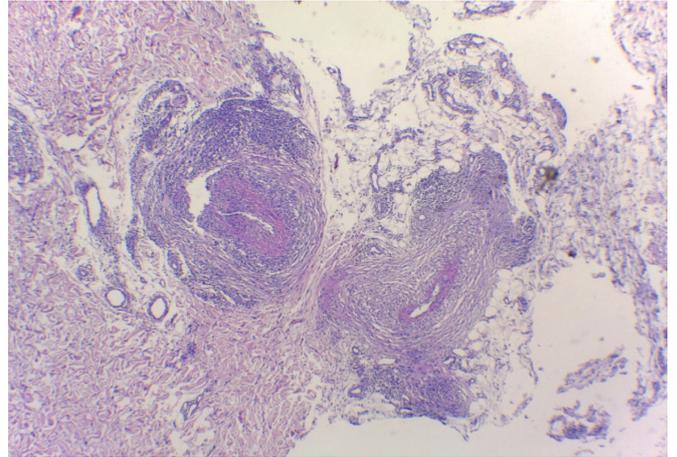


Figura 3. Fotos que muestran a mayor aumento el compromiso de vasos de la hipodermis.

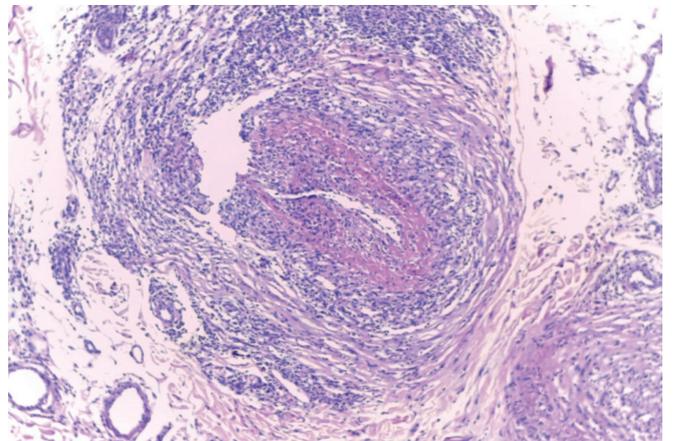


Figura 4. Foto con vaso que muestra necrosis fibrinoide

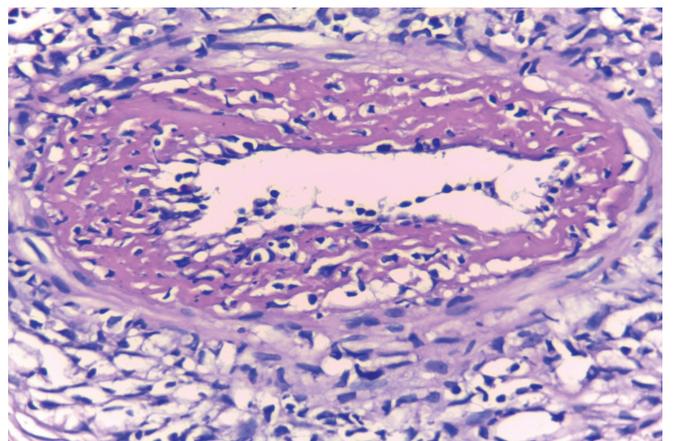


Figura 5. Foto de un vaso de la hipodermis con infiltrado inflamatorio agudo y subagudo.

El diagnóstico fue una vasculitis necrotizante compatible con Poliarteritis Nodosa.

Discusión

La clasificación propuesta por la Conferencia de Consenso de Chapel Hill no abarca a pacientes con vasculitis secundarias a enfermedades del tejido conectivo. En un estudio de vasculitis en LES, 60% de los pacientes con compromiso inflamatorio de los vasos no cumplían criterios de clasificación para vasculitis primaria y se los consideraron como vasculitis secundarias a LES, y el 40% que si cumplían criterio para vasculitis primarias se consideraron como vasculitis primarias coexistentes con LES³.

La vasculitis cutánea ha sido descrita como la forma más frecuente en el LES, sin embargo el compromiso de vasos de mediano calibre es infrecuente, 14% vs 86% para la vasculitis de pequeños vasos³. Dentro de las vasculitis de vasos medianos se ha descrito que el compromiso cutáneo es menos frecuente que el visceral, siendo la mononeuritis múltiple muy frecuente. Este tipo de vasculitis tiene peor pronóstico³.

Los episodios de vasculitis en el LES a menudo ocurren durante una reactivación con síntomas constitucionales como fiebre, fatiga, disminución de peso, anemia y aumento de la eritrosedimentación y presencia de anticuerpos anti La³. También se han asociado al Síndrome Antifosfolípido y como vasculitis sistémicas concomitantes.

En las vasculitis cutáneas en el LES se han descrito diferentes patrones como vasculitis leucocitoclásticas, con compromiso de pequeños vasos; urticaria vasculitis con extravasación eritrocitaria, leve leucocitoclastia e infiltrado neutrofílico en la pared vascular y vasculitis necrotizante de vasos medianos con compromiso de arterias musculares subcutáneas. La vasculitis linfocítica es otro patrón encontrado en vasculitis cutánea en LES que puede estar asociado a la presencia de anticuerpos antifosfolípidos.

Las lesiones cutáneas incluyen incluyen púrpura palpable, petequias, lesiones papulonodulares, livedo reticularis, infartos cutáneos, placas eritematosas, paniculitis, ulceraciones.

La presencia de livedo reticularis (racemoso) es un signo clínico de trastorno de la circulación dérmica resultante de múltiples causas y en la vasculitis, sobre todo si se asocia a nódulos subcutáneos sugiere compromiso de arterias musculares.

Conclusión

Las vasculitis de vasos medianos se asocian infre-

cuentemente a LES pero su presencia aumenta el riesgo de mortalidad y morbilidad principalmente porque se asocian a mayor compromiso cutáneo.

Bibliografía

1. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, Hagen EC, Hoffman GS, Hunder GG, Kallenberg CG, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum.* 1994;37:187–192.
2. Saleh A, Stone JH. Classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2005;19:209–221.
3. Ramos-Casals M, Nardi N, Lagrutta M, et al. Vasculitis in systemic lupus erythematosus: Prevalence and Clinical Characteristics in 670 patients. *Medicine.* 2006;85:95–104.
4. Guilpain P, Mouthon L. Antiendothelial cells autoantibodies in vasculitis-associated systemic diseases. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2008;35(1):59–65.
5. Galeazzi M, Morozzi G, Sebastiani GD, et al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies in 566 European patients with systemic lupus erythematosus: prevalence, clinical associations and correlation with other autoantibodies. *Clin Exp Rheumatol.* 1998;16(5):541–6.
6. Drenkard C, Villa AR, Reyes E, et al. Vasculitis in systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 1997;6:235–42.
7. Vitali C, Bencivelli W, Isenberg DA, et al. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the Consensus Study Group of the European Workshop for Rheumatology Research. I. A descriptive analysis of 704 European lupus patients. *European Consensus Study Group for Disease Activity in SLE. Clin Exp Rheumatol.* 1992;10(5):527–39.
8. Calamia KT, Balabanova M. Vasculitis in systemic lupus erythematosus. *Clin Dermatol.* 2004;22(2):148–56.
9. L. Barile-Fabris & M. F. Hernández-Cabrera & J. A. Barragan-Garfias. Vasculitis in Systemic Lupus Erythematosus. *Curr Rheumatol Rep* 2014; 16: 440