

Hallazgos capilaroscópicos en los pacientes con esclerosis sistémica y su relación con las manifestaciones clínicas y los exámenes complementarios

Capillaroscopic findings in patients with systemic sclerosis and its relationship with clinical manifestations and complementary exams

María Sabrina García Amore¹, María Emilce Baiardi¹, María Belén Giraud Billoud², María Micaela Palazzo², María Clara Gutiérrez³, Silvina Nassi⁴ y Sonia Rodríguez Saá⁵

Premio Aarón Kaminsky 2017

RESUMEN

Antecedentes: La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad rara del tejido conjuntivo en la que se producen alteraciones en la microcirculación y cambios fibróticos. Esto se refleja en los capilares del pliegue ungueal, que pueden estudiarse mediante la capilaroscopia.

Objetivos: 1. Describir las características capilaroscópicas observadas en pacientes con ES. 2. Clasificarlas según los distintos patrones esclerodermiformes: inicial, activo y tardío. 3. Relacionarlas con las manifestaciones clínicas y los exámenes complementarios.

Diseño: Estudio descriptivo de corte transversal.

Materiales y métodos: Se estudiaron 16 pacientes con ES según los criterios de ACR/EULAR 2013 a los cuales se les realizó la capilaroscopia con un dermatoscopio manual.

Resultados: Los hallazgos capilaroscópicos observados fueron: capilares dilatados (100%), microhemorragias (100%), capilares tortuosos (93,33%), megacapilares (86,67%), alteración de la disposición (80%), disminución de la densidad capilar (40%), zonas avasculares (46,67%) y capilares en

arbusto (13,33%). El edema de las manos se encontró relacionado con los capilares dilatados, y la esclerodactilia, con las áreas avasculares. Todos los pacientes mostraron un patrón esclerodermiforme (ED): inicial (53,33%), activo (33,33%) y tardío (13,33%). El activo se vinculó a una enfermedad de menos de 3 años y a un anticuerpo anticentromero negativo; en cambio, la positividad del anticuerpo se asoció con el patrón inicial. El patrón tardío se asoció con la presencia de calcinosis, telangiectasias y enfermedad de más de 3 años de evolución. Los capilares en arbusto también se relacionaron con la presencia de calcinosis y telangiectasias.

Conclusión: Destacamos el papel de la capilaroscopia como herramienta no invasiva que permite, por medio de sus alteraciones, estimar el curso y el pronóstico de la ES.

Palabras clave: capilaroscopia, esclerosis sistémica, patrón esclerodermiforme.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 13-20

ABSTRACT

Background: Systemic sclerosis (SS) is a rare connective tissue disease in which vascular injury and fibrosis are the major mechanisms in its pathogenesis. This can be appreciated on nailfold capillaroscopy.

Objectives: 1. To describe the characteristics of nailfold capillaroscopy in SS patients. 2. To classify them according to the different capillaroscopic patterns. 3. To relate them with clinical manifestations, alterations in the laboratory and other complementary examinations.

Design: Cross-sectional descriptive study.

Materials and methods: Sixteen patients who fulfilled the ACR/EULAR 2013 criteria for SS were examined. Capillaroscopy images were taken with a handheld dermoscope.

Results: On nailfold images we found enlarged capillaries (100%), microhemorrhages (100%), tortuous capillaries (93,33%), giant capillaries (86,67%), disorganization of the vascular array (80%), capillary loss (40%),

avascular areas (46,67%) and bushy capillaries (13,33%). Puffy fingers were associated with enlarged capillaries and avascular areas were associated with sclerodactyly. All patients showed sclerodermiform pattern (SD): initial (53,33%), active (33,33%) or late (13,33%). The active pattern was related to a less than 3 years disease and negative anticentromere antibody; in contrast to the antibody positivity which was associated with the initial pattern. The late pattern was linked to the presence of calcinosis, telangiectasias and a disease of more than 3 years. Bushy capillaries corresponded to the presence of calcinosis and telangiectasias.

Conclusion: We emphasize the role of capillaroscopy as a non invasive tool that allows to estimate the course and prognosis of SS.

Key words: capillaroscopy, systemic sclerosis, sclerodermiform pattern.

Dermatol. Argent. 2018, 24 (1): 13-20

¹ Residente de Cuarto Año, Servicio de Dermatología

² Residente de Tercer Año, Servicio de Dermatología

³ Jefa de Residentes, Servicio de Dermatología

⁴ Médica Clínica, Residente de Tercer Año, Servicio de Reumatología

⁵ Médica de Planta, Consultorio de Tumores y Dermatoscopia, Servicio de Dermatología. Docente de la Cátedra de Dermatología, Universidad de Mendoza
Hospital Nuestra Señora del Carmen, Mendoza, Prov. de Mendoza, Argentina

Contacto del autor: María Sabrina García Amore

E-mail: sgarciaamore@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 5/10/2017

Fecha de trabajo aceptado: 25/1/2018

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

INTRODUCCIÓN

La ES es una enfermedad rara del tejido conjuntivo, de etiología autoinmunitaria y que puede ser severa por el compromiso de múltiples órganos, de los cuales la piel es uno de los más afectados. El examen de esta última cobra vital importancia, ya que a través de ella se puede arribar al diagnóstico de la enfermedad basado en los criterios ACR/EULAR 2013 (*American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism*) (Tabla 1)¹. Las alteraciones en la microcirculación constituyen el eje de su patogenia, a lo que se suman las modificaciones inmunitarias y los cambios fibróticos resultantes¹⁻⁴. La lesión endotelial y la pérdida de la arquitectura de los capilares producida en todos los sitios afectados pueden verse reflejadas en el pliegue ungueal proximal, donde aquellos discurren paralelos a la superficie cutánea y son de fácil visualización⁵⁻⁷. Su examen permite estimar el grado de compromiso de los órganos internos y, actualmente, se ha incorporado la capilaroscopia como un criterio diagnóstico adicional (véase Tabla 1)¹. Se trata de una herramienta útil, no invasiva y accesible. Se utiliza el dermatoscopio manual para ese estudio, con resultados comparables con los obtenidos con el videocapilaroscopio^{2,4,8-13}.

En este trabajo se describen las alteraciones y los patrones capilaroscópicos encontrados mediante el dermatoscopio manual en los pacientes con diagnóstico de ES y su relación con los valores de laboratorio y los hallazgos positivos en los exámenes complementarios.

Categoría	Subcategoría	Puntaje
Engrosamiento de la piel en ambas manos que se extiende a las metacarpofalanges (criterio suficiente)	-	9
Engrosamiento de los dedos (solo cuenta el puntaje más alto)	Mano puffy	2
	Esclerodactilia	4
Lesiones digitales patrón (solo cuenta el puntaje más alto)	Úlceras digitales	2
	Pitting ungueal	3
Telangiectasias	-	2
Capilaroscopia anormal	-	2
HTP y/o enfermedad pulmonar intersticial	HTP	2
	Enfermedad pulmonar intersticial	4
Fenómeno de Raynaud	-	3
Anticuerpos	Anticentrómero	3
	Anti-Scl 70	
	Anti-RNP pol III	

El diagnóstico se hace con 9 puntos o más.

TABLA 1: Criterios diagnósticos de la esclerosis sistémica según ACR/EULAR 2013.

MATERIALES Y MÉTODOS

Población

Se incluyeron 16 pacientes con diagnóstico de ES referidos de los Servicios de Reumatología y Dermatología del Hospital Nuestra Señora del Carmen de Mendoza.

Criterios de inclusión

- Pacientes que cumplieran con los criterios de ES según ACR/EULAR 2013 (véase Tabla 1).
- Pacientes mayores de 18 años, de ambos sexos.
- Contar con al menos dos dedos factibles de evaluación en cada mano.
- Firma del consentimiento informado.

Criterios de exclusión

- Pacientes con patologías dermatológicas infecciosas o inflamatorias del pliegue ungueal.
- Presencia de hipertrofia cuticular (para análisis capilaroscópico).

Diseño del estudio

Se trata de un estudio descriptivo de corte transversal.

ANÁLISIS Y MÉTODOS ESTADÍSTICOS

Los pacientes estudiados se clasificaron de acuerdo con el tipo de ES: limitada (ESL) o difusa (ESD), y según el tiempo de diagnóstico de la enfermedad en dos grupos: más y menos de 3 años. A todos se les realizó la capilaroscopia en los meses de julio y agosto de 2017. El examen fue llevado a cabo por dermatólogas del Servicio de Dermatología del hospital, con un dermatoscopio de luz polarizada DermLite[®] 4 (aumento de 10X) adaptado a la cámara del iPhone 7 Plus[®] para el registro fotográfico. Antes de la realización del estudio, se les indicó reposo en un ambiente a 24°C durante 20 minutos y se les solicitó abstinencia tabáquica durante al menos 24 horas. Se utilizó alcohol en gel como medio de inmersión. Se examinaron todos los dedos de ambas manos, a excepción de los pulgares. Se tomaron, en promedio, cinco fotografías de cada pliegue ungueal y se eligió la de mejor calidad. Para su análisis, se dividió cada pliegue en cuatro cuadrantes de 1 mm cada uno, tomados al azar, y se analizaron las alteraciones capilaroscópicas en cada uno de ellos. Posteriormente se obtuvo un promedio de los hallazgos observados en cada dedo y luego uno general para cada paciente.

Las variables macroscópicas recabadas fueron: color de la piel (negro, marrón, rosado, blanco y azul), edema, telangiectasias, úlceras digitales, cicatrices, cutícula gruesa, esclerodactilia y otros datos particulares según cada caso (p. ej., hemorragias, excoriaciones en la piel). La información microscópica se examinó *in vivo* y se confirmó en un análisis exhaustivo posterior de las imágenes obtenidas (Tabla 2)^{2,14,15}.

Representación	Hallazgo capilaroscópico	Descripción
	Disposición de los capilares	Normal: capilares paralelos entre sí, con polaridad conservada y que llegan todos al mismo nivel Alterada: cuando no se cumplen algunos de los criterios de normalidad
	Densidad capilar	Normal: entre 7 y 17 capilares por milímetro lineal Disminuida: menor de 7 capilares por milímetro lineal
	Capilares dilatados*	Aumento irregular u homogéneo del diámetro capilar > 20 µm y < 50 µm o aumento de más de cuatro veces del diámetro normal
	Megacapilares*	Diámetro capilar > 50 µm o aumento de más de 10 veces del diámetro normal
	Microhemorragias [†]	Áreas de color rojo oscuro delimitadas por extravasación de glóbulos rojos y depósito de hemosiderina
	Capilares tortuosos*	Aquellos que presentan entrecruzamiento en algunas de sus ramas
	Capilares en arbusto*	Capilares ramificados, tupidos, interconectados entre sí, procedentes del mismo capilar
	Capilares finos y elongados*	Capilares con diámetro ≤ 20 µm y longitud >250 µm (valores normales: ≤ 20 µm y 200-250 µm, respectivamente)
	Zonas avasculares [§]	Ausencia de capilares en 500 µm
	Plexo venoso superficial [¶]	Capilares que discurren en forma perpendicular al borde ungueal

* Los capilares dilatados, megacapilares, tortuosos, finos y elongados y en arbusto se evaluaron según el método semicuantitativo: grado 0 (normal), grado 1 (< 33% por milímetro), grado 2 (33-66% por milímetro) y grado 3 (> 66% por milímetro).

[†] Las microhemorragias se valoraron según: grado 1 (escasas hemorragias puntiformes, menos de 2 por dedo), grado 2 (mayor número de hemorragias, más de 2 por dedo) y grado 3 (áreas hemorrágicas extensas y confluentes)^{6,17}.

[§] Las zonas avasculares se evaluaron según: grado 0 (ausencia de áreas avasculares), grado 1 (leve: 1 o 2 áreas avasculares de dimensiones reducidas discontinuas), grado 2 (moderado: más de 2 áreas avasculares de dimensiones reducidas) y grado 3 (severo: áreas avasculares extensas y confluentes)^{6,17}.

[¶] El plexo venoso superficial se clasificó según: grado 0 (no se visualiza), grado 1 (se observa difuso en un dedo), grado 2 (se observa nítido en forma parcial) y grado 3 (se observa nítido en el dedo completo)¹⁶.

TABLA 2: Hallazgos capilaroscópicos analizados.

En este trabajo, se definieron los capilares dilatados y megacapilares como el tamaño capilar mayor de 4 y 10 veces del diámetro normal, respectivamente, ya que el empleo del dermatoscopio manual no permite la medición de los capilares en micrones¹⁶.

Finalmente, tras el análisis de las variables descritas en la Tabla 2 se clasificó a cada paciente según su patrón capilaroscópico en: normal (sin alteraciones o con com-

promiso menor del 10% del total de capilares) y patrón ED (caracterizado por la presencia de vasos dilatados, megacapilares, vasos ramificados y áreas avasculares)^{2,6,13}. Dentro de este último, la combinación de los hallazgos en diferente proporción permite distinguir entre “patrón SD temprano o inicial”, “patrón ED activo” o “patrón ED tardío” (Tabla 3)^{2,5,7,14,15,17}.

Patrón	Distribución	Capilares dilatados	Microhemorragias	Pérdida capilar	Vasos en arbusto
Inicial	Conservada	Presentes	Escasas	Ausente	Ausentes
Activo	Medianamente alterada	Mayor cantidad	Mayor cantidad	Moderada	Ausentes o escasos
Tardío	Anormal	Escasos	Ausentes o escasas	Severa	Mayor cantidad

TABLA 3: Hallazgos capilaroscópicos según el patrón ED.

Se analizaron también las siguientes variables clínicas: edad, sexo, duración de la enfermedad, fenómeno de Raynaud y su tiempo de evolución, presencia de úlceras digitales, telangiectasias, esclerodactilia, calcinosis, dedos en salchicha, antecedente de tabaquismo y medicación actual. Se tuvieron en cuenta exámenes complementarios:

1. Imagenológicos: ecocardiograma, para medición indirecta de la presión arterial pulmonar; 2. Pruebas pulmonares funcionales y estructurales: espirometría, DLCO (capacidad de difusión de monóxido de carbono) y tomografía de alta resolución; 3. Inmunológicos: anti-Scl 70 y anticentrómero y 4. Determinación de IL-6.

Los datos obtenidos se volcaron en planillas de Excel 2007 y se analizaron con el programa Epi Info versión 7.2.0.1. Se relacionaron las variables capilarescópicas con los siguientes parámetros: fenómeno de Raynaud, telangiectasias, calcinosis, edema, esclerodactilia, alteración musculoesquelética, antecedente de tabaquismo, hipertensión pulmonar (HTP), DLCO alterada, intersticiopatía en imágenes tomográficas, anticentrómero, anti-Scl 70 e IL-6 elevada. Se consideró significativa una $p < 0,05$ según el método estadístico de la *Chi²*.

RESULTADOS

Se evaluaron 16 pacientes que cumplían con los criterios ACR/EULAR 2013 para ES. Una de las pacientes quedó excluida de la evaluación capilaroscópica porque presentaba una hipertrofia cuticular en la mayoría de los dedos que impedía la visualización correcta de los capilares. El 93,75% de los pacientes fueron mujeres ($n = 15$), la media de edad fue de 58,37 años, con un rango entre 36 y 76. De todos los pacientes, 11 presentaron ESL y 5, ESD. Según la duración de la enfermedad, 4 pacientes (25%) tenían menos de 3 años de diagnóstico y 12 (75%), más de 3 años. La frecuencia de las variables clínicas halladas fue: telangiectasias 31,25% (Foto 1), esclerodactilia 25% (Foto 2), edema 25% (Foto 3) y cutícula gruesa 18,75% (Tabla 4).

En cuanto a las características capilaroscópicas, su frecuencia de expone en la Tabla 5. En el 40% ($n = 6$) se halló disminución de la densidad capilar. Los capilares dilatados fueron en su mayoría de grado 2 (73,33%, $n = 11$), seguido del grado 3 (26,67%, $n = 4$). Por su parte, todos los megacapilares y el 80% ($n = 12$) de los vasos tortuosos correspondieron al grado 1. Las microhemorragias se encontraron en el total de los pacientes y el 86,67% ($n = 13$) fueron de grado 2.

Respecto del análisis de patrones, todos los pacientes presentaron un patrón específico SD, en su mayoría con características del patrón inicial (53,33%, $n = 8$) (Foto 5), seguido del activo (33,33%, $n = 5$) (Foto 6) y, finalmente, el tardío (13,33%, $n = 2$) (Foto 7) (Tabla 5). No se encontró una asociación significativa entre los patrones capilaroscópicos y el tipo de ES.



FOTO 1: Telangiectasias.



FOTO 2: Fenómeno de Raynaud y esclerodactilia.



FOTO 3: Fenómeno de Raynaud y edema.

Edad, rango (años)	58,37 (36-76)
Limitada/Difusa n (%)	11/5 (68,75%/31,25%)
Duración de la enfermedad < 3 años/> 3 años n (%)	4/12(25%/75%)
Fenómeno de Raynaud n (%)	15 (93,75%)
Telangiectasias n (%)	5 (31,25%)
Úlceras digitales n (%)	2 (12,5%)
Calcinosis n (%) (Foto 4)	5 (31,25%)
Esclerodactilia n (%)	4 (25%)
HTP n (%)	5 (31,25%)
Afección pulmonar intersticial n (%)	6 (37,5%)
DLCO alterada n (%)	6 (37,5%)
Alteración musculoesquelética n (%)	8 (50%)
IL-6 elevada n (%)	6 (37,5%)
Anti-Scl 70 positivo n (%)	1 (6,25%)
Anticéntrmero n (%)	11 (68,75%)
Tabaquismo n (%)	2 (12,5%)

HTP: hipertensión pulmonar; DLCO: capacidad de difusión del monóxido de carbono.

TABLA 4: Características demográficas y frecuencia de las manifestaciones clínicas y exámenes complementarios.

	n	Porcentaje
Disposición capilar alterada	11	73,33
Densidad capilar disminuida	6	40
Capilares dilatados	15	100
Megacapilares	13	86,66
Microhemorragias	15	100
Capilares tortuosos	14	93,33
Capilares finos y elongados	0	0
Vasos en arbusto	2	13,33
Zonas avasculares	7	46,66
Patrón ED inicial	8	53,33
Patrón ED activo	5	33,33
Patrón ED tardío	2	13,33

TABLA 5: Frecuencia de los hallazgos capilaroscópicos en nuestra serie.



FOTO 4: Calcinosis cutánea.

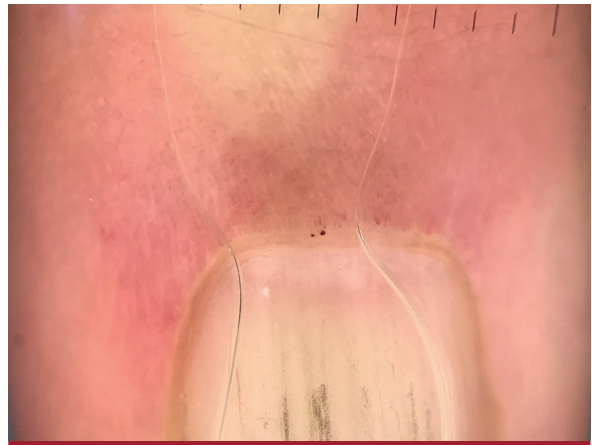


FOTO 5: Patrón ED inicial: arquitectura y densidad conservada, se observan capilares dilatados y escasas microhemorragias.

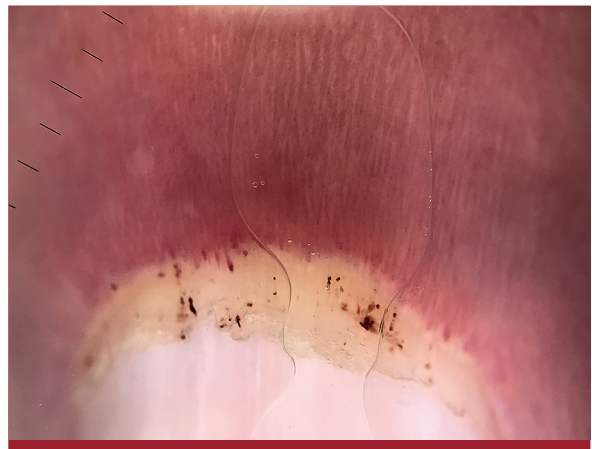


FOTO 6: Patrón ED activo: alteración leve de la arquitectura, gran cantidad de capilares dilatados, abundantes microhemorragias.

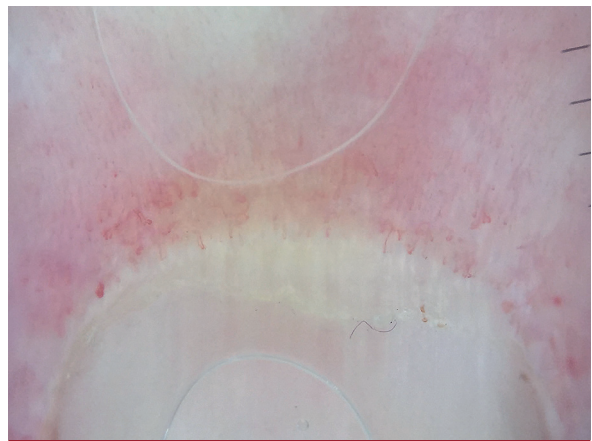


FOTO 7: Patrón ED tardío: alteración de la arquitectura, disminución de la densidad, extensas zonas avasculares, escasos vasos dilatados y vasos de neovangiogénesis.

Al analizar los hallazgos capilaroscópicos con las variables clínicas y los estudios complementarios encontramos que las zonas avasculares se relacionaron con la presencia de esclerodactilia, mientras que el hallazgo de capilares en arbusto se vinculó a la presencia

de calcinosis y telangiectasias, ambas en una proporción significativa ($p = 0,0076$ y $p = 0,031$, respectivamente). Al examinar a los pacientes con edema de manos, se observó que todos presentaron capilares dilatados. Si bien la relación no fue significativa, los vasos en arbusto (Foto 8) y la disminución de la densidad capilar se asociaron con cierta tendencia a la HTP (ambas $p = 0,086$).

El patrón capilaroscópico se asoció con la duración de la enfermedad, la calcinosis y las telangiectasias de manera significativa. Respecto de la duración de la enfermedad, la mayoría de los pacientes con un patrón ED activo tenían menos de 3 años desde el diagnóstico, mientras que todos los pacientes con un patrón tardío tenían más de 3 años. Ningún paciente con el patrón activo presentó calcinosis, a diferencia del patrón tardío en el que todos los pacientes se vieron afectados. Por su parte, las telangiectasias se advirtieron en todos los pacientes con un patrón capilaroscópico tardío, en tanto que solo un paciente con el patrón inicial presentó esta manifestación.

Al relacionar los anticuerpos con otras variables, obtuvimos que los pacientes con anticuerpos anticentrómero positivo presentaban, en su mayoría, enfermedad de más de 3 años de diagnóstico. De estos, el mayor porcentaje mostró patrón inicial y, solo uno,

patrón activo. En cuanto a la relación de este anticuerpo con la densidad capilar fue más frecuente en aquellos sin pérdida de capilares. De los pacientes con ESL, 81,8% tuvieron anticentrómero positivo. El anti-Scl 70 fue positivo solo en un paciente con ESD. La relación entre los patrones capilaroscópicos y el resto de las variables se resume en la Tabla 6.

El resto de las variables relacionadas no mostraron resultados significativos.



FOTO 8: Patrón ED tardío: vaso en arbusto.

	Patrón inicial	Patrón activo	Patrón tardío
ES limitada	6, 75% ($p = 0,87$)	3, 60% ($p = 0,40$)	2, 100% ($p = 0,35$)
ES difusa	2, 25% ($p = 0,87$)	2, 40% ($p = 0,40$)	0 ($p = 0,35$)
Enfermedad < 3 años	1, 12,5% ($p = 0,18$)	3, 60% ($p = 0,038$)	0 ($p = 0,35$)
Enfermedad > 3 años	7, 87,5% ($p = 0,18$)	2, 40% ($p = 0,038$)	2, 100% ($p = 0,35$)
Fenómeno de Raynaud	7, 87,5% ($p = 0,33$)	5, 100% ($p = 0,46$)	2, 100% ($p = 0,68$)
Telangiectasias	1, 12,5% ($p = 0,067$)	2, 40% ($p = 0,69$)	2, 100% ($p = 0,031$)
Esclerodactilia	2, 25% ($p = 0,87$)	1, 20% ($p = 0,67$)	1, 50% ($p = 0,42$)
Edema	1, 12,5% ($p = 0,43$)	2, 40% ($p = 0,17$)	0 ($p = 0,44$)
Calcinosis	3, 37,5% ($p = 0,71$)	0 ($p = 0,052$)	2, 100% ($p = 0,031$)
Afectación musculoesquelética	5, 62,5% ($p = 0,089$)	0 ($p = 0,16$)	2, 100% ($p = 0,23$)
Anticentrómero	7, 87,5% ($p = 0,12$)	1, 25% ($p = 0,015$)	2, 100% ($p = 0,33$)
Anti-Scl 70	0 ($p = 0,23$)	1, 25% ($p = 0,10$)	0 ($p = 0,67$)
HTP	3, 37,5% ($p = 0,38$)	0 ($p = 0,33$)	2, 100% ($p = 0,086$)
Afección pulmonar intersticial	2, 25% ($p = 0,20$)	3, 100% ($p = 0,012$)	0 ($p = 0,22$)
DLCO alterada	3, 37,5% ($p = 0,063$)	2, 100% ($p = 0,15$)	1, 100% ($p = 0,33$)
Tabaquismo	1, 12,5% ($p = 0,91$)	0 ($p = 0,28$)	1, 50% ($p = 0,10$)

ES: Esclerosis sistémica; HTP: hipertensión pulmonar; DLCO: capacidad de difusión del monóxido de carbono.

TABLA 6: Relación entre las manifestaciones clínicas y los resultados de los exámenes complementarios con patrones capilaroscópicos.

DISCUSIÓN

Ya hace más de treinta años que se utiliza la capilaroscopia como método complementario en el estudio de las enfermedades del colágeno, puesto que es una técnica no invasiva que permite evaluar la anatomía de los capilares del pliegue ungüeal *in vivo* mediante su magnificación^{9,15}. En general, se realiza con un videocapilaroscopio, aunque con el auge actual de la dermatoscopia este elemento ha sido reemplazado por el dermatoscopio manual debido a su mejor accesibilidad y practicidad, dadas fundamentalmente por su menor tamaño. Sin embargo, en diversos estudios se obtuvieron resultados similares con ambas técnicas^{2,4,8,9}.

La principal indicación de este examen es la diferenciación del fenómeno de Raynaud primario, en el que no se observan alteraciones capilaroscópicas, del secundario a múltiples patologías, incluidas las enfermedades del colágeno¹⁵. En relación con este último grupo, la capilaroscopia ha cobrado tal importancia que es ahora uno de los criterios diagnósticos de ES (ACR/EULAR 2013)¹. La observación de la microvasculatura permite detectar cambios tempranos y estimar, mediante los hallazgos, el posible compromiso de órganos internos y, por ende, la gravedad de la enfermedad^{1,9}.

El patrón ED es el que se ha vinculado con mayor frecuencia a la ES y, según la combinación de los hallazgos individuales, se diferencian tres patrones: inicial, activo y tardío^{5,6}.

En nuestro trabajo, la enfermedad fue más común en las mujeres, con una media de edad en el momento del diagnóstico de 58,37 años, lo que coincide con la mayoría de la bibliografía consultada².

La presencia de capilares dilatados en la capilaroscopia de los pacientes con ES es uno de los hallazgos más frecuentes y se considera el primer signo de lesión vascular^{8,14,17}. Representa una respuesta de autorregulación local frente a la hipoxia tisular y, en nuestra serie, se detectó en el 100% de los pacientes⁸. La observación de capilares dilatados en los pacientes con edema de manos puede justificarse por el mayor pasaje de líquido desde el espacio intravascular hacia un tercer espacio.

Los cambios fibróticos y la pérdida vascular que se desarrollan en la enfermedad avanzada explican la presencia de esclerodactilia y el hallazgo de áreas avasculares en la capilaroscopia¹⁴. En esta etapa también se observan, de forma característica, capilares en arbusto que intentan compensar la pérdida de los vasos vecinos; estos estuvieron asociados con la presencia de calcinosis¹⁸. Esto podría explicarse por la hipoxia de los tejidos afectados, más notoria en los estadios avanzados, que lleva a una actividad inflamatoria celular y a un desequilibrio de mediadores, con el consecuente aumento del ingreso de calcio en las

células¹⁹. En cuanto a la HTP, mostró una tendencia a asociarse con la presencia de capilares en arbusto; la falta de significación en el valor de *p* podría deberse al número de pacientes bajo de nuestro estudio. Sin embargo, creemos que sería útil la pesquisa de signos indirectos de HTP mediante un ecocardiograma ante la presencia de este tipo de vasos en la capilaroscopia.

Las telangiectasias en las manos fueron el hallazgo clínico más frecuente y todos los pacientes con un patrón tardío mostraron esta alteración¹⁸. Esto ya se observó en el trabajo realizado por Shenavandeh *et al*, en el cual los patrones tardíos y activos fueron los prevalentes entre los pacientes con telangiectasias². En la misma línea en nuestro trabajo, la presencia de esa manifestación se vinculó positivamente a la existencia de vasos en arbusto, característicos del patrón tardío. Por lo tanto, podemos inferir que la visualización de telangiectasias cutáneas estaría relacionada con un pronóstico desfavorable.

Si bien no se encontró significación estadística al relacionar los anticuerpos (anticentrómero y Scl 70) y los diferentes tipos de ES (limitada y difusa), la mayoría de los pacientes con ESL presentaron el anticuerpo anticentrómero positivo (81,8%, *n* = 9). Esta relación se describió en la literatura especializada, donde también se vincula el anticuerpo Scl 70 a la ESD²⁰. La falta de relación estadística en esta oportunidad podría deberse a la acotada muestra de nuestro trabajo. El anticuerpo anticentrómero se asoció además con la presencia de un patrón inicial y con la densidad capilar conservada. Con todos estos datos, podríamos pensar que el hallazgo de un patrón capilaroscópico inicial asociado con la positividad del anticuerpo anticentrómero en los pacientes con historia de enfermedad de más de 3 años reflejaría un curso más indolente, con escasa o ninguna pérdida de capilares¹⁵. Asimismo, observamos que los pacientes con un patrón activo tenían una enfermedad menor de 3 años de evolución y, de los pacientes con un patrón inicial, la mayoría tenían una enfermedad de más de 3 años^{2,15}. Esta relación temporal difiere con algunas publicaciones en las que no se halló ninguna asociación significativa entre los diferentes patrones capilaroscópicos y el tiempo de evolución desde el diagnóstico^{2,21}.

Podemos concluir que muchas de las relaciones analizadas no resultaron estadísticamente significativas debido, tal vez, a la pequeña casuística de nuestro trabajo. Sin embargo, el análisis de los hallazgos obtenidos cobra especial importancia al tratarse de una patología poco frecuente y las relaciones expuestas pueden marcar una tendencia de comportamiento que sirve como puntapié inicial para la realización de otros trabajos de investigación que reúnan a un mayor número de pacientes.

CONCLUSIONES

La capilaroscopia con dermatoscopia manual permite una evaluación rápida y accesible de los pacientes con ES, en la que se observan patrones que ayudan a estimar el grado de compromiso sistémico, con resultados comparables con los de las técnicas capilaroscópicas tradicionales.

El hallazgo de un patrón ED inicial, junto con el anticuerpo anticentrómero positivo en los pacientes con una enfermedad de más de 3 años, estaría en relación con un curso indolente y menor daño vascular.

En cambio, la observación de un patrón ED tardío con presencia de vasos en arbusto se asoció con

telangiectasias cutáneas, calcinosis e HTP, lo cual trae aparejado un pronóstico desfavorable. En cuanto a la HTP, podría ser útil la búsqueda de signos indirectos de esta afección mediante un ecocardiograma ante la presencia de vasos en arbusto en la capilaroscopia.

AGRADECIMIENTOS

A todo el Servicio de Dermatología del Hospital del Carmen, que con paciencia y cariño nos ayudan a seguir creciendo.

Al Servicio de Reumatología del mismo hospital, por su ayuda desinteresada en la elaboración de este trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

- Maldonado Vélez G, Ríos Acosta C. Utilidad de la capilaroscopia en esclerodermia. *Rev Arg Reumatol* 2016;27:40-46.
- Shenavandeh S, Haghighi MY, Nazarinia MA. Nailfold digital capillaroscopic findings in patients with diffuse and limited cutaneous systemic sclerosis. *Reumatología* 2017;5:15-23.
- Yalçinkaya Y, Adin-Cinar S, Artim-Esen B, Kamali S et al. Capillaroscopic findings and vascular biomarkers in systemic sclerosis: association of low CD40L levels with late scleroderma pattern. *Microvasc Res* 2016;108:17-21.
- Dogan S, Akdogan A, Atakan N. Nailfold capillaroscopy in systemic sclerosis: is there any difference between videocapillaroscopy and dermatoscopy? *Skin Res Technol* 2013;19:446-449.
- Chojnowski MM, Felis-Giemza A, Olesińska M. Capillaroscopy - a role in modern rheumatology. *Reumatologia* 2016;54:67-72.
- Juanola X, Sirvent E, Reina D. Capilaroscopia en las unidades de reumatología. Usos y aplicaciones. *Rev Esp Reumatol* 2004;31:514-520.
- Gómez M, Urquijo P, Mela M, Pittana P. Capilaroscopia periungueal. *Arch Argent Dermatol* 2011;61:197-202.
- Muroi E, Hara T, Yanaba K, Ogawa F, et al. A portable dermatoscope for easy, rapid examination of periungual nailfold capillary changes in patients with systemic sclerosis. *Rheumatol Int* 2011;31:1601-1606.
- Arana-Ruiz JC, Silveira LH, Castillo-Martínez D, Amezcua-Guerra LM. Assessment of nailfold capillaries with a handheld dermatoscope may discriminate the extent of organ involvement in patients with systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 2016;35:479-482.
- Hughes M, Moore T, O'Leary N. A study comparing videocapillaroscopy and dermoscopy in the assessment of nailfold capillaries in patients with systemic sclerosis-spectrum disorders. *Rheumatology* 2015;54:1435-1442.
- Senet P. Le dermatoscope peut-il remplacer le capillaroscope? *Ann Dermatol Venereol* 2017;144:331-332.
- Bergman R, Sharony L, Schapira D, Nahir MA, et al. The handheld dermatoscope as a nail-fold capillaroscopic instrument. *Arch Dermatol* 2003;139:1027-1030.
- Beltrán E, Toll A, Pros A, Carbonell J, et al. Assessment of nailfold capillaroscopy by X30 digital epiluminescence (dermoscopy) in patients with Raynaud phenomenon. *Br J Dermatol* 2007;156:892-898.
- Hasegawa M. Dermoscopy findings of nail fold capillaries in connective tissue diseases. *J Dermatol* 2011;38:66-70.
- Cutolo M, Pizzorni C, Sulli A. Capillaroscopy. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2005;19:437-452.
- Camargo CZ, Sekiyama JY, Arismendi MI, Kayser C. Microvascular abnormalities in patients with early systemic sclerosis: less severe morphological changes than in patients with definite disease. *Scand J Rheumatol* 2015;44:48-55.
- Catalán EB, Ivorra JAR. La capilaroscopia en la esclerodermia, dermatomiositis/polimiositis y enfermedad mixta del tejido conectivo. *Semin Fund Esp Reumatol* 2010;11:17-23.
- Chang P, Argueta TG, Cohen Sabban EN, Anzueto E. Manifestaciones del aparato ungueal en las enfermedades del colágeno: reporte de 43 casos. *Derma Cosmética y Quirúrgica* 2016;14:270-280.
- Nitsche A. Raynaud, úlceras digitales y calcinosis en esclerodermia. *Reumatol Clin* 2012;8:270-277.
- Moinzadeh P, Denton CP, Krieg T, Black CM. Esclerodermia. En: Fitzpatrick TB, Goldsmith LA, Katz SI, et al. *Dermatología en Medicina General*, 8.ª ed. Editorial Médica Panamericana, Madrid, 2014:1942-1956.
- Avouac J, Vallucci M, Smith V, Senet S, et al. Correlations between angiogenic factors and capillaroscopic patterns in systemic sclerosis. *Arthritis Res Ther* 2013;15:R55.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

★ Piense en... HERPES GENITAL y elija una opción

María Laura Lanziano y Mariel Mac Guire Ram

Unidad de Dermatología, Hospital de Infecciosas Francisco J. Muñiz, CABA, Argentina

» 1



» 2



» 3



La solución en la página 28