

## VASCULITIS LEUCOCITOCLÁSTICA Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO: REPORTE DE UN CASO.

### Leukocytoclastic vasculitis and antiphospholipid syndrome: a case report.

Daniela Zambrano Jaramillo,<sup>1</sup> Joaquín Monsalve Arancibia,<sup>1</sup> Daniela Oliva Inostroza<sup>1</sup>, Dr. Gastón Briceño Rivera.<sup>2</sup>

(1) Interno Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de La Frontera, Temuco

(2) Unidad de Dermatología, Hospital Dr. Hernán Henríquez Aravena, Temuco.

*Correspondencia:*

*No registrada*

*Aprobado:*

*Abril de 2008*

*Conflictos de interés:*

*El autor declara no tener conflictos de interés.*

*Rev Estud Med Sur 4(2): 23-25.*

*DOI:*

### RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 47 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, accidente cerebrovascular y TEP, que inicia cuadro caracterizado por lesiones ulceradas en piel pruriginosas y dolorosas en ambas extremidades inferiores, asociadas a daño renal progresivo. Se inició estudio con biopsia de piel y cultivos, sin aclarar el diagnóstico de forma significativa. Posteriormente se realizan exámenes inmunológicos, comprobándose ANA positivo y Anti DNA positivo además de anticuerpos anticardiolipinas y anticoagulante lúpico positivos, diagnosticándose de este modo vasculitis leucocitoclástica en el contexto de un síndrome antifosfolípido. Actualmente el paciente ha tenido una buena respuesta a corticoides sistémicos y permanece con tratamiento anticoagulante oral para prevención de fenómenos tromboembólicos.

**PALABRAS CLAVE:** Vasculitis leucocitoclástica, Síndrome antifosfolípido.

## ABSTRACT

We report a 47 years old man with history of high blood pressure, stroke and pulmonary tromboembolism that presented ulcerate and painful lesions in skin of both inferior extremities, associated with a progressive renal damage. Studies were done with skin biopsy and cultivate included who didn't make a correct approach to the diagnosis. Immunologic exams were obtained with positive results for ANA, Anti DNA, anticardiolipin antibody and lupic anticoagulant. A hypersensitivity vasculitis was proposed in association with an antiphospholipid syndrome.

**KEYWORDS:** Leukocytoclastic vasculitis, Antiphospholipid syndrome

## INTRODUCCIÓN

La vasculitis leucocitoclástica engloba a un grupo heterogéneo de procesos clinicopatológicos, cuyo denominador común es la inflamación y necrosis de la pared de los vasos sanguíneos. Corresponde a una vasculitis de pequeños vasos.<sup>1</sup>

Presentamos el caso de clínico de un varón con diagnóstico de vasculitis leucocitoclástica asociada a Síndrome antifosfolípido, tratado en el Hospital Hernán Henríquez Aravena.

## CASO CLÍNICO

Varón de 47 años, procedente de Temuco, casado, agricultor con antecedentes de hipertensión arterial y epilepsia en control y tratamiento, accidente cerebro vascular en 1996, Trastorno isquémico transitorio en 1997, colecistectomía el 2003 evolucionando en el post operatorio con tromboembolismo pulmonar, permaneció con tratamiento anticoagulante durante un año.

Ingresa en enero de 2008 al servicio de Medicina Interna del Hospital Hernán Henríquez Aravena por lesiones ulceradas, pruriginosas, dolorosas en ambas cuartos de dos años de evolución caracterizado por extremidades inferiores, con respuesta parcial a tratamiento antibiótico y controlado por cirugía vascular. El año 2007 se tomó biopsia de piel que arrojó resultado compatible con úlcera cutánea en granulación.

Se realizan exámenes generales a su ingreso con resultados dentro de límites normales, exceptuando creatinina 1,9mg/dL (valor de referencia: 0,7- 1,3mg/dL). Se toma muestra de lesiones para directo y cultivo el cual mostró desarrollo de Staphylococo coagulasa negativo. Se decide no iniciar tratamiento ATB y ampliar estudio con exámenes inmunológicos, dentro de los cuales destaca anticuerpos anti nucleares (ANA)

positivo titulo 1/2560, con patrón periférico, Anti DNA positivo moderado (prueba cualitativa), ANCA negativo, complemento normal.

Se toma nueva biopsia de piel que nuevamente mostró úlcera cutánea en granulación. Con los nuevos antecedentes recogidos se planteó el diagnóstico clínico de vasculitis. Se inicia tratamiento prednisona 80 mg/día, realizándose además Ecografía Doppler de extremidades inferiores que muestra signos crónicos de TVP en pierna derecha.

Por mantener niveles de creatinina elevados, se solicita evaluación por nefrología. Considerando cuadro clínico del paciente, antecedentes de trombofilia, vasculitis y daño renal, se planteó diagnóstico de Síndrome Antifosfolípido, en el contexto de una enfermedad autoinmune.

Se solicita examen de orina con resultado normal y ecografía renal que descartó signos de nefropatía médica. Para confirmar diagnóstico se solicitó anticuerpos anticardiolipinas y anticoagulante lúpico ambos con resultados positivos.

Se concluyó como diagnóstico vasculitis leucocitoclástica secundaria a Síndrome antifosfolípido, estando actualmente con tratamiento anticoagulante oral, corticoides en dosis de 60 mg día y controles periódicos en nefrología y dermatología.

## DISCUSIÓN

El término vasculitis leucocitoclástica engloba a un grupo heterogéneo de procesos clinicopatológicos, cuyo denominador común es la inflamación y necrosis de la pared de los vasos sanguíneos. Corresponde a una vasculitis de pequeños vasos.<sup>1</sup> Dentro del Síndrome antifosfolípido, esta vasculitis puede manifestarse tempranamente, siendo una rareza esta combinación.

El American College of Rheumatology en 1990 propuso los siguientes cinco criterios para clasificar una vasculitis leucocitoclástica:<sup>3</sup>

- Edad mayor de 16 años
- Uso de algún medicamento causante
- Púrpura palpable
- Rash maculopapular
- Biopsia de piel que muestre presencia de neutrofilos en paredes de vasos sanguíneos.

La patogenia del daño vascular en las vasculitis leucocitoclásticas está mediada por 3 factores inmunológicos: el depósito de inmunocomplejos circulantes, la unión directa del anticuerpo al antígeno presente en la pared de los vasos y la activación leucocitaria, a través de anticuerpos dirigidos específicamente contra antígenos leucocitarios (ANCA). Todos estos mecanismos ponen en marcha la activación de la cascada del complemento, las citocinas proinflamatorias, las aminas vasoactivas y los factores de migración celular, sobre todo de leucocitos y monocitos que acuden al foco inflamatorio e infiltran la pared de los vasos. El tamaño y la forma de los inmunocomplejos determinan la clase de vaso afectado, así como la clínica del paciente.<sup>1</sup>

La incidencia nacional se desconoce, pero existen estudios españoles que muestran una incidencia de 10-30 casos por millón de habitantes por año.<sup>4</sup>

El pronóstico en general es bueno, aunque su mortalidad dependerá del grado de afección renal, hepática, gastrointestinal, cardíaca, cerebral y del grado de las lesiones cutáneas.

Puede afectar a cualquier edad, en los niños recibe el nombre de Púrpura de Schönlein-Henoch, afecta a hombres y mujeres en igual proporción. Se describen casos principalmente en raza blanca.

La gran mayoría de las vasculitis leucocitoclásticas son de origen idiopático.

Algunas causas identificables son uso de fármacos, principalmente antibióticos betalactámicos. Además se describe uso de AINES y diuréticos. Las infecciones de tracto respiratorio producidas por *Streptococcus* betahemolítico, hepatitis B- C, VIH así como los alimentos y ciertos aditivos pueden desencadenar el proceso. Otro grupo de enfermedades asociadas corresponden a las mesenquimopatías como artritis

reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Sjogren, enfermedad inflamatoria intestinal (Crohn, colitis ulcerosa) y enfermedades linfoproliferativas.

La enfermedad se manifiesta clínicamente como un púrpura palpable con lesiones papulosas de color rojo vinoso que evolucionan a pápulas violáceas y finalmente dejan hiperpigmentación residual. Se localizan preferentemente en zonas declives como el tercio inferior de las piernas o en zonas de presión. En ocasiones pueden aparecer como lesiones vesiculo-ampollosas, pústulas o incluso úlceras. Las lesiones de vasculitis leucocitoclástica pueden limitarse simplemente a la piel o ser expresión de un proceso sistémico con afectación similar en diferentes órganos.<sup>5</sup> Los pacientes pueden relatar prurito, sensación de ardor, dolor en la piel e incluso algunos pueden ser asintomáticos.

No existen exámenes de rutina, pero se debería realizar un hemograma, sedimento de orina, VHS, bioquímico en sangre. Exámenes inmunológicos deberían ser solicitados, incluyendo Anticuerpos antinucleares, ANCA, factor reumatoideo, complemento (C3, C4), test serológico para infección por estreptococo, electroforesis de proteínas, crioglobulinas, marcadores virales para Hepatitis B, C y VIH.

El diagnóstico definitivo es entregado por una biopsia de piel que revela la presencia de infiltración vascular y perivascular de leucocitos polimorfonucleares, extravasación de eritrocitos, y la necrosis fibrinoide de las paredes de los vasos. Este proceso es dinámico; una muestra de biopsia de una lesión demasiado temprano o muy tarde en su evolución no puede revelar estas conclusiones.

El tratamiento consiste en medidas generales como reposo relativo y elevación de extremidades inferiores, uso de medias elásticas, suspender uso de fármacos que puedan producir el cuadro.<sup>1</sup>

Además uso de corticoides sistémicos (1-2 mg/kg/día) que pueden o no asociarse a uso de inmunosupresores (ciclofosfamida, metrotexato, azatioprina). El uso de Rituximab ha sido descrito en pacientes con vasculitis leucocitoclástica.

Lo más importante es tratar el cuadro de base desencadenante de la vasculitis.-

## REFERENCIAS

- 1- RODRÍGUEZ PERALTO J. et cols Libro de dermatopatología. Cap. 147 Vasculitis Leucocitoclástica.
- 2- KAWAKAMI T, SOMA Y, MIZOGUCHI M. Dermatol. 2005 Dec;32(12):1032- Initial cutaneous manifestations associated with histopathological leukocytoclastic vasculitis in two patients with antiphospholipid antibody syndrome.
- 3- HUNTER J et cols. Hypersensitivity vasculitis in adults. Uptodate 2007.
- 4- GONZALEZ-GAY MA, GARCIA-PORRUA C. Systemic vasculitis in adults in northwestern Spain, 1988-1997. Clinical and epidemiologic aspects. Medicine (Baltimore). Sep 1999;78(5):292- 308. Medline.
- 5- GONZALEZ-GAY, Garcia Porruga C, Pujol RM. Clinical approach to cutaneous vasculitis Curr Opin Rheumatol, Jan 2005; 17 (1): 56-61.