

Las Vasculitis en diversos padecimientos sintéticos

Dr. Hernán Corrales Padilla

Tomado de "Simposio Syntex" Colegio
Iberolatino americano de Dermatología Academia
Mexicana de Dermatología Instituto de
Investigaciones "Syntex" México, junio 1972.

Las afecciones no infecciosas de diferente naturaleza, que atacan al sistema vascular periférico, constituyen las vasculitis o angeítis sistémicas. Son procesos inflamatorios de la pared de los vasos sanguíneos de diferente calibre; generalmente son segmentarios.

Pueden considerarse tres grupos, desde el punto de vista histopatológico:

1. Angeítis necrotizante.
2. Vasculitis trombosantes o tromboangeítis y
3. Angeítis granulomatosas.

Se localizan en uno o en varios sectores del sistema vascular periférico (cutáneo, renal, pulmonar, tracto respiratorio superior, corazón, digestivo, hígado, bazo, páncreas, sistema nervioso central y periférico), produciendo cuadros clínicos polimorfos. Las vasculitis necrosantes de vasos de pequeño calibre y capilares, están vinculados con otras angeítis no necrosantes, inflamatorias, del tipo del eritema indurado de Bazin y las vasculitis nodulares de Montgomery. Es decir que existe una gama de procesos vasculares que van desde las capilaritis hasta la tromboangeítis obliterante y se encuentran, en este recorrido, cuadros como la periarteritis nudosa y las vasculitis alérgicas.

Hay un amplio rango de patología no muy bien explicada, pero los conceptos de la interacción de epitelio y endotelio, por la producción de enzimas activas en la membrana celular, proporcionan bases lógicas para la investigación. En efecto, Ryan considera que hay un equilibrio que oscila continuamente entre la fibrina y la fibrinólisis que es importante en la fisiología de la pared vascular.

Uno de los factores más importantes en la fisiología y patología de la piel es la liberación de agentes que influyen en la coagulación y fibrinólisis cuando el epitelio es lesionado. Los trastornos de la interacción, epitelio y endotelio, en el control de fibrina y fibrinólisis significan inflamación. En 1971, Cunliffe informó sobre la asociación de la actividad fibrinolítica y vasculitis cutánea. Reduciendo la actividad fibrinolítica en pacientes de vasculitis predominantemente cutánea, observó la relación entre la actividad de la vasculitis y la reducción de la actividad fibrinolítica. La elevación de la actividad fibrinolítica resultó en mejoría clínica.

I. ARTERITIS NECROTIZANTES O GRANULO MATOSAS

Las angeítis necrotizantes pueden considerarse "como una manifestación clínica de un grupo heterogéneo de enfermedades que probablemente tienen patogenia similar, produciendo lesión de los vasos cutáneos a pesar de su etiología diferente. (Ver clasificación de Wilkinson, página 37, Tablas I y II).

Comprenden, la periarteritis nudosa, la granulomatosis alérgica o enfermedad de Churg-Strauss, las vascularitis alérgicas tipo fenómeno de Arthus y dermatosis que, en ciertos períodos agudos, presentan angeítis exudativas y necrotizantes.

Winkelman y Ditto, en su revisión de 1964, opinaron que las angeítis alérgicas pueden clasificarse en cuadros con lesiones de los vasos musculares y cuadros con lesiones de los vasos pequeños. La periarteritis nudosa corresponde al primer grupo e incluye también a la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss, en la que el infiltrado muestra abundantes eosinófilos y neutrófilos; producen enfermedades sistémicas y las manifestaciones cutáneas tienen menos repercusión. En el segundo grupo se incluyen angeítis alérgicas necrotizantes con alteraciones leucoclisticas; las angeítis linfocíticas (Parapsoriasis aguda, urticaria por drogas y algunas púrpuras); las livedo-angeítis con necrosis hialina, no inflamatoria, de los vasos dérmicos; la angeítis secundaria, con alteraciones de los vasos como fenómeno secundario, es otra entidad reconocida. Estas podrían ser cutáneas o sistémicas.

Los diferentes síndromes se caracterizan histopatológicamente por hemorragia, infiltrado neutrófilo y eosinófilo con leucocitoclasia. Hay una necrosis **fibrinoide** vascular o perivascular. La reacción puede ser difusa o localizada a los **vasos**. Las formas crónicas pueden producir hialinización o formación granulomatosa.

Pieríni y Col. postulan que las angeítis alérgicas de vasos pequeños (infiltrado preferente de polinucleares, neutrófilos en cariorexis), comprenden dos subgrupos: a) las vascularitis alérgicas primitivas y b) las sintomáticas, que se vinculan con una etiología determinada.

Entre las primitivas, se incluyen formas selectivamente cutáneas (vascularitis alérgica de Gougerot-Ruiter y eritema elevatum diutinum) y formas cutáneo-viscerales (púrpura reumatoide de Schoenlein-Henoch; granulomatosis de Wegener y dermatitis nodular necrótica).

Las vascularitis alérgicas sintomáticas (concomitantes con otra entidad) so pueden agrupar así:

1. Vascularitis alérgicas asociadas con enfermedades del colágeno (lupus eritematoso sistémico, fiebre reumática, dermatomiositis, etc.)
2. Vinculadas con procesos inflamatorios graves (en los nodulos de Osler de la endocarditis bacteriana subaguda; septicemias meningocócicas o estafilocócicas; fiebre tifoidea, escarlatina, rickettsiosis; difteria, erisipela; mononucleosis infecciosa; tuberculosis; (lepra de Lucio y otras).
3. Alergia por drogas o sueros (angeítis por hipersensibilidad de Zeek) que puede causar la muerte por insuficiencia renal y lesiones pulmonares con evolución más rápida que en el de Wegener.
4. Vascularitis alérgicas en afecciones de naturaleza aún no bien establecida (hipertensión maligna; síndrome de Sjogren; arteritis temporal; hipodermatitis linfogranulomatosa idiopática, etc.)
5. Vinculadas a picaduras de insectos, mordeduras de serpiente, etc.

Tenemos pues las angeítis necrotizantes con eosinofilia hística (periarteritis nudosa; granulomatosis de Churg-Strauss) y las angeítis necrotizantes que se observan en afecciones que muestran tal aspecto histológico, en los casos intensos, como en algunos eritemas nudosos atípicos, eritema indurado de Bazin, la vasculitis nodular de Montgomery, la periarteritis nudosa cutánea benigna y algunos lívedos orgánicos. Hay que diferenciarlas de los casos graves con repercusión general.

EN LAS VASCULARITIS ALÉRGICAS DE GOUGEROT-RUITER) alérgica- nodular dérmica de Gougerot, arteriolitis alérgica cutánea de Ruitter, trisíntoma de Gougerot), se han encontrado síntomas que revelan su carácter sistémico: tumefacción de articulaciones con cefalea y fiebre, síntomas abdominales no definidos, hematemesis, melena, hematuria, tromboflebitis migrans, endocarditis, desviaciones en el electrocardiograma, especialmente en la forma hemorrágica. Hay tensión, fatiga y rigidez de extremidades.

Las infecciones focales son frecuentes: amigdalitis, cistitis, hidrosadenitis, infecciones respiratorias. Se describen casos provocados aparentemente por sulfadrogas y tetraciclinas, siendo difícil discernir si han sido por efecto de medicamento o de la enfermedad; sin embargo no se le encuentra en pacientes de acné tratados con tetraciclinas.

Miesher opina que los fármacos desarrollan solamente una acción biotrópica y Winkelman informó casos provocados por insecticidas. Degos y Col. informaron en 1970 un caso de "Enfermedad trisintomática" de Gougsrot (Bureau y Degos propusieron en 1956 llamar así al cuadro descrito por Gougerot, integrado por púrpura, eritema polimorfo y nodulos) con una criomacroglobulinemia de Waldstroem e hipogammaglobulinemia, con infecciones graves e insuficiencia renal. Bonnet y Col. informaron, en 1970, de una paciente de 49 años con lesiones necróticas de miembros inferiores, muy ulceradas, con crioglobulinemia e histología de arteriolitis.

McGovern consigna que las angeítis por hipersensibilidad de Zeek se manifiestan como una respuesta anormal a drogas o toxinas de diversos sitios del organismo con compromiso sistémico importante. Describió cuatro casos provocados por tetraciclinas y suero antitetánico; en la necropsia encontró compromiso pleuropulmonar, pericárdico y renal. Se ha asociado también con penicilina, estreptomycin, tiouracilo, arsénico orgánico, yodo y dilantina y encontró además glomerulonefritis, neumonía intersticial, derrames pleurales, pielonefritis y prostatitis.

La angeítis se comprobó en piel, riñón, hígado, bazo, intestino delgado, laringe y pulmón.

Las complicaciones intestinales son sin embargo raras. Es mucho más frecuente la glomerulonefritis necrotizante y la neumonía focal necrotizante.

Schroeter y Col. encontraron un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas (15 entre 26), asociados con angeítis necrotizante. Ver clasificación de **Schroeter**, página 25).

Púrpura de Schoenlein-Henoch: Se supone actualmente que el daño vascular es debido a un mecanismo de hipersensibilidad.

Hay una erupción característica aguda, recurrente o crónica, y suele seguir a afecciones estreptocócicas agudas o respiratorias altas. Además de las manifestaciones cutáneas, las hay articulares y digestivas. Al lado de máculas punti-

formas hay pequeñas equimosis, preferentemente en miembros inferiores, alternando con elementos eritemato-urticarianos, verdaderas pápulas hemorrágicas. También se encuentran elementos de eritema polimorfo o nudoso. Se ven fluxiones articulares y trastornos digestivos mal definidos (cólicos, diarreas, vómitos, heces sanguinolentas), perforaciones digestivas, derrames serosos, nefropatías, etc.

La prueba de una reacción bacteriana tardía no es concluyente, al igual que en otras formas de vasculitis. No se descarta la posibilidad de la participación de un virus, micoplasma. Algunos experimentos apoyan la posibilidad de una combinación antígeno anticuerpo en el endotelio vascular.

Los trabajos de Degos y Col. y de Garnier fijan la individualidad del *eritema elevatum diutinum* y se aclara la confusión inicial con el granuloma anular.

Aunque no se conoce su etiología, se le ha relacionado con la gota, el reumatismo, infecciones, eritema polimorfo y se le ha descrito en coexistencia con reticulosis y causado por drogas.

Gay Prieto, informó de una paciente con EED, que presentaba además ampollas y lesiones necróticas de la boca. Nosotros lo hemos visto asociado a poliartritis.

La *dermatitis nodular necrótica* tiende a ser incluida como una variedad de las vascularitis alérgicas de Gougerot-Ruiter (Gougerot y Duperrat). Existiría una forma sin compromiso del estado general y otra con compromiso de éste y a veces muerte. Las formas primitivas se han visto vinculadas a tuberculosis o infección focal y las sintomáticas, a endocarditis bacteriana subaguda por ejemplo.

La *granulomatosis de Wegener* se caracteriza por lesiones que tienden a la ulceración del tracto respiratorio superior y pulmones; por glomerulitis focal que lleva a insuficiencia renal, y manifestaciones de angeítis sistémica con predominio en bazo, próstata, testículos y ganglios linfáticos.

En la *granulomatosis alérgica de Churg-Strauss*, se encuentran fuertes antecedentes alérgicos como asma, neumonitis de Loeffler, intensa eosinofilia y lesiones predominantes en corazón. Menos intensas en sistema nervioso, piel y riñones.

El *síndrome de Stevens-Johnson*, es una forma de eritema polimorfo en el cual Reed y Col. han encontrado lesiones de angeítis necrotizante.

El *granuloma gangrenescens* no ha logrado una ubicación definitiva; algunos lo consideran una forma localizada de granulomatosis de Wegener y otros como una reticulosis aguda maligna. Fiemberg propuso en 1955 llamar a estos cuadros *granulomatosis patergicas*, pues fisiológicamente hay hipersensibilidad a varios antígenos y patogénicamente se encuentran lesiones correspondientes al fenómeno de Arthus.

Se han descrito casos con antecedentes de asma y neumonía, enterorragias, quistes de costillas, hepato y esplenomegalia, y, por otra parte, casos sin lesiones viscerales en la autopsia, como el informado por Basex.

Para de Oreo, el G. G. sería similar a la reacción experimental de Sanrellí-Shawatzman. No se han podido demostrar mecanismos inmunológicos. *Periarteritis nudosa de Küssmaul-Maier*.—Evolución subaguda o crónica, febril. Hay manifestaciones de polineuritis, alteraciones gastrointestinales, mesentéricas, pancreáticas, renales, algias musculares, hipertensión, anemia, leucocitosis, a veces eosinofilia moderada. En piel hay: nodulos, equimosis, livedos reticulares o race-

mosas, ulceraciones, gangrenas, edema (renal o cardíaco), púrpura, eritema polimorfo, pápulas, en algunos casos vesículas, elementos urticarianos y erisipelatoides que algunas veces son mortales. Se lesionan arterias de mediano calibre de tipo muscular, próximas al hilio de las vísceras, músculos estriados y nervios periféricos. Etiopatogenia oscura. Se han invocado toxi-infecciones focales (estreptococcias, tuberculosis, etc.) con hiperergias o alergias medicamentosas. Se ha vinculado, a veces, con fiebre reumática, eritema nudoso, enfermedad del suero. Se sospecha relación con vacunaciones intensivas. En fin, tendría una patogenia por hipersensibilidad, pero no se ha demostrado aún la existencia de anticuerpos circulantes. Por otra parte, la hipersensibilidad retardada no conlleva respuestas vasculares predominantes como es el caso de la P. N.

Ruiter incluyó en la P. N. a la llamada *periarteritis nudosa cutánea benigna*. Se trata en realidad de un tipo de angeitis necrotizante de arterias musculares dermo-hipodérmicas o hipodérmicas, bien estudiada por Orboneja y Puchol.

Pierini, Abulafia y Wainfeld opinan que existen diferencias histológicas con la P. N. de Küssmaul-Maier y con la vascularitis alérgica y proponen llamarla "Hipodermatitis micrónodular recidivante".

Son característicos los nodulos pequeños, como granos de maíz precedidos de manchas fugaces eritemato-edematosas; algunos se abren produciendo necrosis mínimas, son cianóticos o rojo violáceos y de evolución muy crónica.

VASCULARITIS ASOCIADAS A ENFERMEDADES DE LA COLÁGENA O DEL TEJIDO CONECTIVO

Ha sido costumbre agrupar al lupus eritematoso discoide y sistémico, la esclerosis sistémica, la morfea localizada y generalizada, la poliarteritis nudosa, la artritis reumatoide y el síndrome de Sjögren. Esto ha tenido apoyo en evidencias clínicas, patológicas e inmunológicas, pero no se justifica plenamente y hasta puede impedir la comprensión de estas enfermedades, por lo que deben distinguirse subgrupos. En base al factor antinúcleo se pueden dividir en dos grupos: 1º aquellas en que como en el lupus eritematoso y la esclerosis sistémica, se encuentran anticuerpos antinúcleo en títulos altos; y 2º aquellas en que los anticuerpos antinúcleo están usualmente ausentes, como en la poliarteritis nudosa, varios tipos de vasculitis cutánea y dermatomiositis. A la luz de las técnicas modernas de investigación, parece lógico que cada entidad se considere por separado.

En el Lupus Eritematoso Sistémico (LES), se observa púrpura por arteritis cutánea (aparte de la producida por la trombocitopenia o la corticoterapia). En un 10% de los casos se observan úlceras en las piernas; unas por vasculitis cutáneas y otras por roturas en livedo reticular, asimismo hay evidencia de vasculitis en otros órganos y en el sistema nervioso central.

En la *arteritis reumática* (fiebre reumática), hay lesiones en las pequeñas arterias y algunas veces, en venas; predominan en corazón y pulmones y se asocian a los nodulos de Aschoff. Hay carditis, neumonitis y aortitis. Se observan vascularitis en los eritemas figurados de la fiebre reumática y en algunos casos hay eritema nudoso.

Esclerosis sistémica.—Lesiones vasculares muy extendidas pueden ser característica prominente en algunas. Las arterias digitales pueden estar parcial o totalmente ocluidas por proliferación o hialinización de la íntima.

Se pueden apreciar cambios de endoarteritis severa en pulmones, corazón, tracto gastrointestinal, músculos y riñones.

Dermatomiositis.—Los vasos sanguíneos en los músculos pueden mostrar engrasamiento de la íntima, con eosinofilia. Estos cambios recuerdan los observados en la hipertensión maligna, y también puede observarse proliferación de la íntima y trombosis de arterias y arteriolas de la piel, grasa y tracto digestivo que, a veces, son causa de ulceraciones gastrointestinales y hemorragias.

Enfermedad reumatoide.—En ella existe desorden del sistema microvascular y cambios venocapilares focales, cambios vasculares en los nodulos reumatoides y formas sistémicas de enfermedad vascular.

Pueden observarse pequeñas lesiones lineales de microinfartos rosados en el pliegue ungueal, son menos frecuente las ampollas en los pulpejos de los dedos situadas profundamente y precipitadas por traumas que se tornan oscuras y dejan cicatrices suavemente fruncidas (lesiones de Bywater); también hay proliferación de la íntima de los vasos y cuadro fibrinoide y alteraciones leucoclasticas.

En algunas ocasiones las ampollas son más grandes en los pulpejos de los dedos de las manos y pies. En orden progresivo pueden observarse púrpuras, nodulos subcutáneos, hemorragias y gangrena. McGovern describe cinco casos con púrpura y nodulos en piel en los cuales las lesiones de angéitís se encontraron en piel, riñon, hígado, bazo, intestino delgado, laringe y pulmón.

Las úlceras de piernas pueden producirse en formas más o menos agudas en el curso de una vasculitis necrotizante severa. Hay que distinguir estas úlceras de las vinculadas a las mononeuritis que se pueden encontrar en esta enfermedad. Son más superficiales y se pueden observar en el sitio de púrpuras.

También hay que distinguirlas de las úlceras por decúbito, indolentes, que se observan en los casos avanzados. Por último pueden presentarse úlceras por pioderma gangrenosa, que se ha visto asociada a la artritis reumatoidea. Es más frecuentemente asociada a la espondilitis anquilosante o a la llamada "Artritis Colítica".

Lepra de Lucio y pioderma gangrenoso.—En la *lepra de Lucio*, los elementos de vascularitis del fenómeno' de Lucio, suelen ir acompañados de dolor, fiebre y depresión. A veces los brotes son graves y en ciertos casos mortales.

La pioderma gangrenosa (Brunstin), se ha informado vinculada a colitis ulcerativa. Se señala como hallazgo raro en casos de úlceras duodenales, poliposis intestinal, úlcera gástrica, perforación intestinal y consecutiva a cirugía por colecistitis o apendicitis.

Se ha encontrado raras veces asociada a enteritis regional. Van Patter y Col., la hallaron en 600 casos de enteritis regional. Posteriormente Bishopric y Col., Chapin y Col., Stathers y Col., también han informado esta asociación y más recientemente, Samitz y Hanshaw, han comunicado un caso de pioderma gangrenosa con enteritis regional y disamaglobulinemia. Lázarus y Col. reportaron en 1972 cuatro pacientes con piodermia gangrenosa que tenían una anormalidad de la hipersensibilidad retardada, caracterizada por anergia cutánea y disociación entre la producción del factor inhibidor de macrófagos y la respuesta blastogénica in vitro.

Asimismo se ha visto coexistir *eritema nudoso* con enteritis regional y enfermedad de Crohn. McCallum y Kinmont, así como Samitz y Col., han comunicado casos de pioderma gangrenosa en enfermedad de Crohn.

Vasculitis cutáneas nodulares.—Las formas nodulares de vasculitis son la expresión de una inflamación primaria de la pared de los vasos sanguíneos en la unión de la dermis y la pared subcutánea, o en el tejido subcutáneo mismo. Cuando se conozca la etiología será posible hacer una clasificación apropiada; mientras tanto la inclusión de algunas entidades en este mismo apartado puede ser arbitraria.

La degeneración fibrinoide y el daño epitelial pueden ser el final de un proceso inmunológico iniciado por estreptococos, tuberculosis u otros antígenos desconocidos.

Wilkinson incluye en este grupo:

- Eritema nudoso.
- Alergide nodular dérmica.
- Eritrocianosis nodular.
- Livedo con nodulos (Poliarteritis nudosa cutánea).
- Vasculitis nodular.
- Panículitis sub-aguda nodular migratoria.
- Eritema indurado (**Whitfield**) para muchos es indistinguible de la vasculitis nodular.
- Eritema indurado (Bazin).
- Paniculitis idiopático
- Tromboflebitis idiopática recurrente
- Trombo angeítis.
- Periflebitis post-tromboflebítica.
- Poliarteritis nudosa.

Son cuadros esencialmente cutáneos; sin embargo, dentro del esquema de este trabajo, es pertinente consignar que en la *vasculitis nodular* hay una incidencia significativa de hipertensión (Irgang, O'Leary, Wilkinson).

El eritema nudoso se encuentra frecuentemente en piel que se ha sensibilizado a un agente infeccioso (bacteriano, viral, micótico) o a una droga (sulfonamida, bromo, yodo). En el adulto, las infecciones estreptocócicas son las causas más frecuentes. El organismo es del tipo hemolítico y del grupo A. Algunos casos están vinculados a afección sarcoidal.

Livingood y Col. informaron en 1970 un caso de vasculitis alérgica aparentemente causada por **griseofulvina**.

Eritema indurado de Bazin, una historia de tuberculosis pulmonar o adenitis tuberculosa y respuesta al tratamiento específico, lo vincula con dicha enfermedad. Por otra parte algunos autores como Pierini, Abulafia y Wainfield, consideran al eritema indurado de Bazin y a la vascularitis nodular como variantes clínicas de un mismo síndrome, caracterizado por un terreno con reactividad vascular anormal en el que actuarían factores predisponentes y factores desencadenantes, tales como antígenos bacterianos, tuberculosos, etc.

Algunos autores, comenta Wilkinson, opinan asimismo que no hay por qué considerar como diferente de la vasculitis nodular al eritema indurado (tipo Whitfield). Pero a éste si lo separan del eritema indurado de Bazin.

Paniculitis nodular sub-aguda migratoria.—Algunos tratadistas no la consideran diferente de la vasculitis nodular; hay antecedentes de amigdalitis aguda en una proporción que amerita la atención en la individualización del cuadro.

Paniculitis de Weber-Christian.—Algunos brotes son histológicamente indiferenciables de una vascularitis nodular; según algunos, las lesiones primitivas se localizan en las células adiposas, en tanto que para otros, serían importantes las alteraciones vasculares. Duperrat y Monfort afirman que se trata de una alérgide vascular hipodérmica. Puchol y Pierini y Col., opinan que, si bien, en varios casos no se encuentran lesiones de los vasos, existe siempre un componente vascular cuyo valor no está aún bien definido dentro de la patogenia del proceso. Pues bien, sabemos que los brotes suelen ser precedidos o acompañados de fiebre con malestar general. A veces se han encontrado leucocitosis y esplenomegalia y se han informado procesos similares en el mesenterio. Yaffe (1971) informó de un caso de paniculitis con licuefacción acompañado de vascularitis del íleon.

II. ARTERÍTIS OBLITERANTES (TROMBOSANTES)

Este grupo comprendería: la arteritis temporal, la tromboangeítis obliterante, la papulosis atrofiante maligna de Degos, y ciertas arteritis reumatoideas (otras corresponden claramente al grupo de las necrotizantes) y la pitiriasis liquenoide aguda.

Populosis atrofiante maligna de Degos (PAD).—Coats, en 1962, incluyó bajo la denominación de angeítis alérgicas, cuadros de populosis atrofiante maligna de Degos, a la dermatitis nodular necrótica y a la pioderma gangrenosa. Pierini, Abulafia y Wainfslid, ubican a la populosis atrofiante de Degos entre las vascularitis trombósantes desde el punto de vista histopatológico y Wilk: son igualmente las ubica entre las obliterantes. La PAD descrita dos años antes por Kohlmeir, se caracteriza por aparición de pápulas lenticulares, hemisféricas, que se deprimen en la parte central hasta constituir una escama y al cabo de algunos meses solamente se aprecian atrofiaciones en los sitios en que estuvieron las pápulas involucradas. En tiempo variable, aparecen alteraciones gastrointestinales mortales: infartos y perforaciones intestinales con la correspondiente peritonitis.

Arteritis temporal o enfermedad de Horton.—Sinónimos: Arteritis de células gigantes; arteritis craneal; reumatismo no artrítico; polimialgia reumática.

En realidad es un trastorno vascular generalizado de las personas de 50 años en adelante. La ansiedad, la depresión y el shock preceden en algunos casos. Un 18% de casos han revelado sensibilidad a la luz solar y una fuerte exposición previa.

Histo patológicamente se incluyen, entre las angeítis granulomatosas. Algunos autores, como Rowell, consideran a la arteritis temporal y a la polimialgia reumática como sinónimos.

La forma clásica se presenta con fuerte cefalea, las sienas son dolorosas y eritematosas, las pulsaciones disminuyen o desaparecen, hay dificultad para la masticación, fiebres, linfadenopatía, eritrosedimentación elevada, anemia moderada; trastornos visuales (pérdida segmentaria de la visión por lesión vascular en el nervio óptico y la retina), signos de isquemia cardíaca; accidentes vasculares cerebrales, vértigo e irritación meníngea se han observado también.

Algunas veces se ha presentado glositis y pequeñas necrosis de la lengua,

En la piel cabelluda pueden presentarse ampollas, úlceras y aún necrosis intensa y una púrpura tipo Schoenlein-Henoch en las piernas.

Fardal informó en 1971 un caso de polimialgia reumática con nodulos cutáneos y nefritis, en el cual la biopsia de piel mostró inflamación necrotizante y depósitos fibrinoides.

Vasculitis en enfermedades de naturaleza no bien establecida.—Aquí se incluyen vascularitis vinculadas con enfermedades de naturaleza no bien establecida aún, tales como la púrpura hipergammaglobulinémica de Waldstrom, el síndrome de Sjogren y la hipertensión maligna.

En el *Síndrome de Sjogren*, que muchos ubican dentro de la colagenosis, se ha observado una arteritis semejante a la de la arteritis reumatoide y aun lesiones indistinguibles de la periarteritis nudosa.



Fig. 1

Brazo en el que se aprecia púrpura y nodulos en un caso de vasculitis alérgica.



Fig. 2

Cicatrices eie úlceras en piernas por vasculitis
cutáneas en un caso de lupus eritematoso sistémicc



Fig. 3 Arteritis
temporal

CONSIDERACIONES

Los pequeños vasos sanguíneos tienen un número limitado de maneras de reaccionar. La expresión de estas reacciones dependería del tipo, del número y profundidad de vasos interesados y la extensión del sistema vascular comprometido. Asimismo serían factores condicionantes de la expresión clínica de estos cuadros, la naturaleza del estímulo y la frecuencia del mismo, es decir, se presentan solamente una vez, esporádica o permanentemente.

Parece innegable que cambios histológicos idénticos pueden ser producidos por agentes etiológicos diferentes. Pero, aunque los cambios histológicos relevantes sean bien apreciados, no corresponden necesariamente con los cambios clínicos, lo cual hace difícil una clasificación esencialmente fundamentada en la histopatología.

Consideramos incorrecto limitar la definición a las entidades en que se aprecian los cambios más característicos: vasculitis necrotizante primaria, pues los cambios granulomatosos se observan solos o asociados en cuadros que presentan características clínicas similares a las observadas en otros en que predomina la leucocitoclasia y los cambios fibrinoides. Y también hay un grupo de entidades en las que el principal factor es la proliferación de la íntima y la oclusión del vaso.

RESUMEN

Las vascularitis o angeítis sistémicas son afecciones, no infecciosas, desarrolladas en el sistema vascular periférico. El proceso inflamatorio de la pared del vaso es de diferente naturaleza y generalmente segmentario.

El número de maneras de reaccionar de los pequeños vasos es limitado y la expresión clínica de esas reacciones dependería del tipo de las mismas, así como del número y profundidad de los vasos interesados y de la extensión del sistema vascular comprometido. La naturaleza del estímulo y la frecuencia de su acción, serían también factores determinantes.

La vinculación de los diferentes tipos de vascularitis con diversos padecimientos sistémicos es así comprensible.

Los cambios se realizan, pues, en diversos sectores (cutáneo, renal, pulmonar, tracto respiratorio superior, corazón, tracto digestivo, hígado, bazo, páncreas, sistema nervioso central y periférico). Así, las vascularitis necrosantes de vasos de pequeño calibre y capilares, están vinculadas a otras angeítis que van desde las capilaritis hasta la tromboangeítis obliterante, pasando por cuadros como la periarteritis nudosa y las vascularitis alérgicas.

Se consigna el extenso grupo de arteritis necrotizantes y granulomatosas y el de las obliterantes o trombosantes, describiendo brevemente su sintomatología y destacando las manifestaciones de compromiso sistémico.

ADDENDUM

La histología de la púrpura crioglobulinémica, según J. Hewitt y M. Lessana-Leibonitch, presenta dos tipos: a) aquella en que la crioglobulinemia está compuesta por una clase de crioglobulina, en cuyo caso se observa trombosis y b)

cuando la crioglobulinemia es mixta, en cuyo caso se aprecia estructura de angéitis alérgica.

Además se observó imagen de trombo más angéitis alérgica asociada en casos de crioglobulina mixta, parte de la cual fue una inmunoglobulina monoclonal. (Bull. Soc. Fr. Derm., 77:630-653, 1970).

Después de que Muller y Winkelman (Arch. Derm. 88:290, 1963), mostraron que la alopecia areata se asocia con inflamación microscópica, en un terreno de hipersensibilidad, los escritores rusos Marzeva y Zolotaretski (Vestn. Derm. Vener. 11:8-12, 1965) informaron sobre 31 pacientes que mostraron vasculitis y perivasculitis en la dermis, con infiltración celular a lo largo de los vasos vecinos de los folículos pilosos. El infiltrado fue de linfocitos y células plasmáticas. La vasculitis llegó en algunos casos a la destrucción de vasos.

Estos hechos parecen corroborar y explicar los resultados de Baird (Arch. of Derm. 104: 562-563, 1971) al tratar pacientes de alopecia areata, elevando la resistencia de éstos por medio de inoculaciones de antígeno-anticuerpos bacterianos en grandes dosis.