

SÍNDROMES SEUDOVASCULÍTICOS

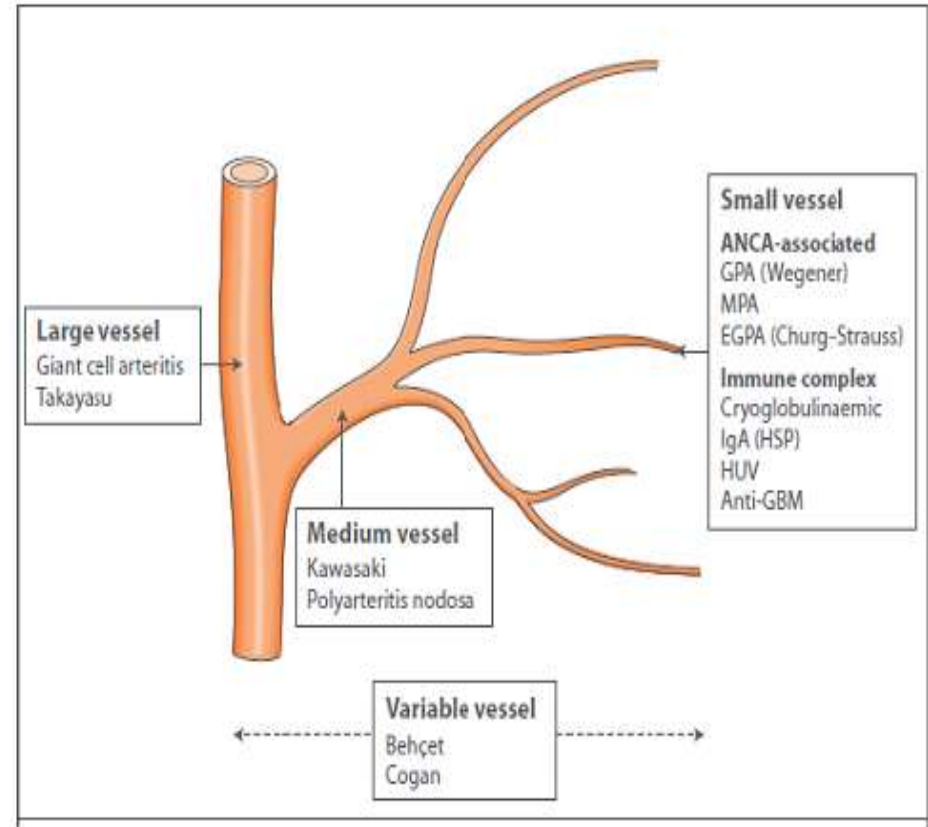
Alejandro Olivé
Servicio Reumatología
HUGTP

Concepto

- Grupo heterogéneo de enfermedades de etiología diversa cuyas manifestaciones clínicas pueden simular una vasculitis
- La importancia de su diagnóstico reside en que pueden ser graves y que los tratamientos son diferentes
- Pueden simular una vasculitis de vaso grande , mediano o pequeño
- Sinonimia:
 - Seudovasculitis
 - Vasculitis look-alike
 - Imitadores de vasculitis (mimics)
 - Simuladores

Seudovasculitis: patogenia

- **Embólico**
 - Mixomas
 - Endocarditis
 - Cristales de colesterol
- **Fármacos:**
 - Metisergida,
 - Ergotamina
 - Heparina
- **Trombosis: SAF**
- **Pared vascular**
 - Calcifilaxis
 - Amiloidosis
 - Aterosclerosis.
- **Tóxicos:**
 - Tabaco
 - Cocaína
- **Genéticos**



Sospecha de Seudovasculitis

- Aterosclerosis
- Livedo reticularis
- Soplo cardíaco
- Hábitos
- Isquemia acra
- Ausencia de RFA.
- Biopsias no diagnósticas
- Imágenes vasculares sugestivas



Grau Curr Rheumatol Reports 2002;4:81-89

Seudovasculitis

Frecuente

SAF

Ateromatosis

Endocarditis

Perniosis

Buerguer

↓ *Frecuente*

DFmuscular

Escorbuto

Cocaina

Sde Sweet

S M hipotenar

Calcifilaxis

Raro

Amiloidosis

Mixoma

Ergotismo

Genéticos

Radioterapia

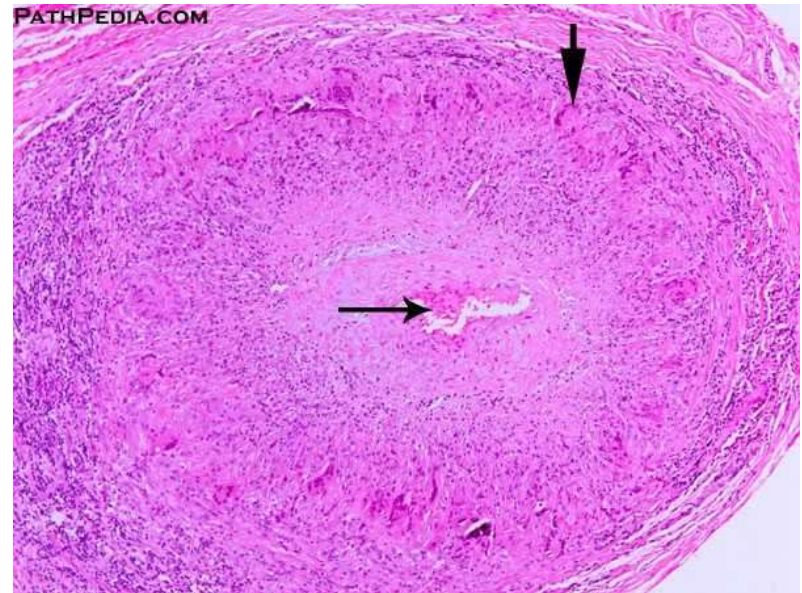
Degos

Situaciones clínicas

- “Cefalea, claudicación mandibular y biopsia de arteria temporal negativa”
- Isquemia periférica con pulsos conservados (“Síndrome del dedo azul o Blue Toe syndrome”)
- Exantema sugestivo de vasculitis
- Pruebas de imagen que sugieren vasculitis

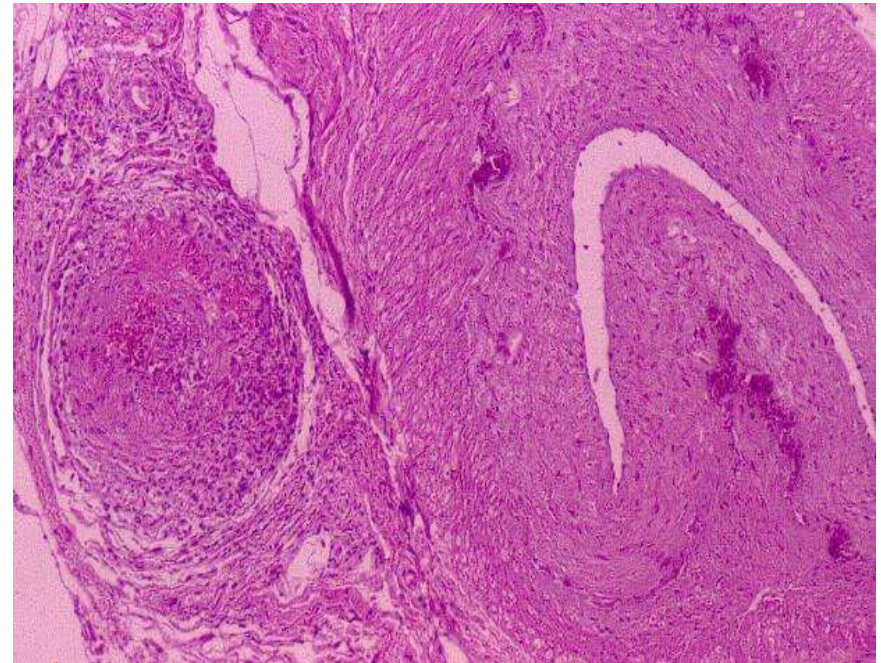
Arteritis temporal (AT)

- Arteritis temporal **con** células gigantes (Giant Cell arteritis)
- Arteritis temporal **sin** células gigantes (Non Giant cell temporal arteritis)



AT sin células gigantes

- Poliangeítis con granulomas (Wegener)
- PAN y Pam
- V.leucocitoclástica
- Sde Churg-Strauss
- Crioglobulinemia
- Vasculitis reumatoide
- Tromboangeítis obliterante



AT sin células gigantes

- Amiloidosis primaria
- Aterosclerosis
- Linfoma
- Endocarditis
- Fiebre Q
- Sífilis
- Herpes zoster
- Disec. carótidas
- Sarcoidosis

AT y amiloidosis primaria

- Estudio retrospectivo (1970-80)
 - 22 (9%) de 237 pacientes con amiloidosis sistémica AL tenían claudicación mandibular.
- Estudio retrospectivo (1969-92)
 - 4 casos de amiloidosis sistémicas AL con criterios de PMR y AT.

Arteritis temporal y linfoma

- Masood I et al .Perivascular mantle cell lymphoma affecting a temporal artery- a highly unusual case of temporal headache. Cardiovasc Pathol. 2011 20:244-6
- Potard M et al .Lymphoma involving the temporal artery. Ann Med Interne (Paris). 2000;151:513-5.
- Webster E et al. Syndrome of temporal arteritis with perivascular infiltration by malignant cells in a patient with follicular small cleaved lymphoma.J Rheumatol. 1986;13:1163-6

AT y atherosclerosis

- TA presentation of carotid atherosclerosis.
- Jaw claudication and amaurosis fugax to atheromatous disease of the carotid arteries
- Rapidly developing intimal fibrosis mimicking GCA
- TA-like presentation of carotid artery disease
- Jaw claudication as a result of carotid artery disease



Situaciones clínicas

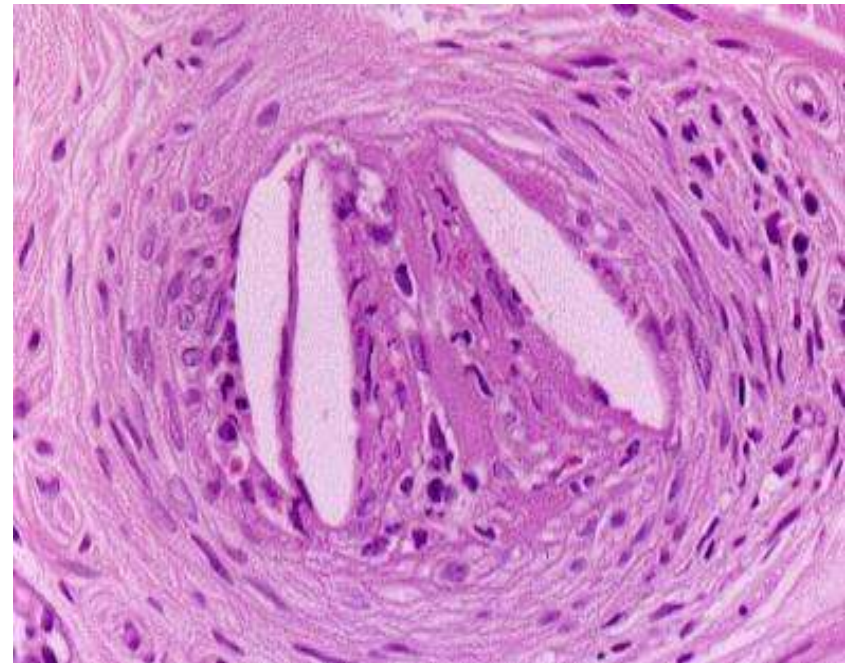
- “Cefalea, claudicación mandibular y biopsia de arteria temporal negativa”
- **Isquemia periférica con pulsos conservados (“Síndrome del dedo azul o Blue Toe syndrome”)**
- Exantema sugestivo de vasculitis
- Pruebas de imagen que sugieren vasculitis

Enfermedad ateroembólica

- Enfermedad sistémica
 - Oclusión de la arterias por émbolos de cristales de colesterol originadas en las placas ateroscleróticas erosionadas de la arteria aorta y sus ramas.
- Varones > mujeres. Frecuencia?
- Factores precipitantes
 - Espontánea
 - Cirugía vascular
 - Angiografías
 - Fármacos:
 - Anticoagulación
 - Trombolíticos

Anatomía patológica

- Los cristales de colesterol se alojan en arterias de 150-200 μm
- Reacción inflamatoria granulomatosa con cel. gigantes con reacción endotelial
- Cristales en aguja, biconvexos, en diferentes sentidos en la luz vascular



Manifestaciones clínicas

- Isquemia (blue toe)
- Livedo reticularis
- Insuficiencia renal
- Hipertension arterial
- Tratamiento



Síndrome antifosfolipídico

- Asociación entre ac. fosfolipídicos y hipercoagulabilidad.
- Etiología:
 - Trombopatía
 - Inflamación
- AP: trombopatía sin inflamación
- Manifestaciones clínicas: cutáneas, neurológicas, pulmonares y renales.
- Diagnóstico: clínico y ac fosfolipídicos.
- Tr:Anticoagulación



Rheum Dis Clin North Am 2001;27:507

New Engl J Med 2002;346:752-763;

Síndrome de Sneddon

- Ian Sneddon 1965
- L.reticularis + Ictus recurrentes
- Poco frecuente. Edad media de la vida.
- Etiología :0-85% ac. fosfolipídicos + arteriopatía sin inflamación
- Diagnóstico clínico
- Tratamiento sintomático

Ergotismo

- Epidémico en la Edad Media: contaminación del centeno por *Claviceps purpurea*
- Ergotamina, metisergida, ritonavir
- 0´01% migrañosos tratados con ergotamina
- Isquemia acra periférica o abdominal



Calcifilaxis

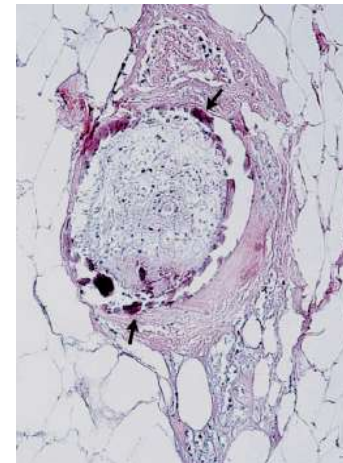
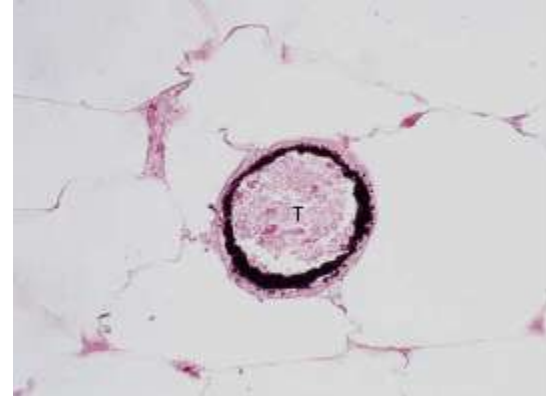
- Calcificación de la media arterial y de las partes blandas.
- Insuficiencia renal crónica en HD (4'1%)
- Clínica
 - Lesiones violáceas dolorosas
 - Livedo reticularis en EI y ES, abdomen y nalgas
 - Progresión a necrosis, úlceras y gangrena



American Surgeon 1994;60:81

Calcifilaxis

- Patogenia:?
- Factores de riesgo:
 - Duración de HD
 - Mujer
 - ↓P, albúmina, F.alcalinas
- Diagnóstico
 - Contexto
 - Biopsia piel
- Pronóstico malo
- Tratamiento
 - Soporte
 - Paratiroidectomía
 - Amputación



Perniosis

- Lesiones cutáneas en partes acras
- Inducidas por frío
- Pápulas, placas o nódulos cara dorsal manos
- Dolor y prurito
- Pueden sobreinfectarse
- Agudo y crónico.
- AP: infiltrados perivasculares linfocitarios.
- Asociado
 - F. de Raynaud
 - Acrocianosis



Perniosis

- Diagnóstico: clínico.
- Tratamiento:
 - Evitar frío y humedad
 - Tratar infección
 - Antagonistas calcio
 - Diltiazem
 - Glucocorticoides tópicos

Factores y enfermedades que predisponen el desarrollo de perniosis y perniosis-like

Factores ambientales: humedad y frío

Profesiones en las que se manipulan alimentos fríos y húmedos

Calzar botas de agua

Enfermedades:

Asociadas a bajo peso corporal

Anorexia nerviosa

Celiaquía

Neoplásicas

Síndrome mielodisplásico

Metástasis de carcinoma de mama

Autoinmunes

Lupus eritematoso (perniosis lúpica)

Síndrome de Sjögren

Síndrome antifosfolípido

Genéticas

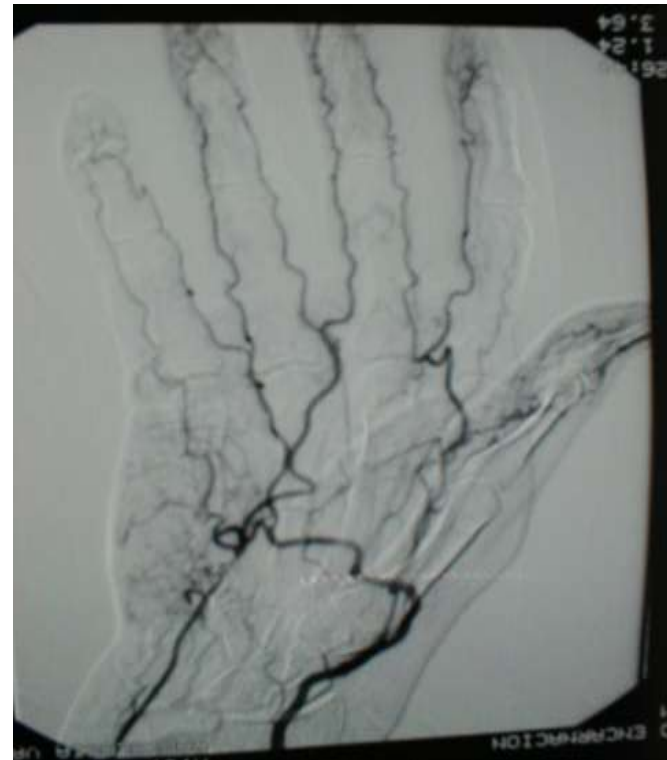
Síndrome de Aircadi-Goutières

Enfermedad microgeodica (niños)

Fumadoras de crack

Síndrome del martillo hipotenar

- Isquemia digital producida por un émbolo originado en la arteria cubital.
- Traumatismo recurrentes en palma la mano en arteria con displasia?
- Síntomas:
 - Raynaud unilateral
 - Isquemia digital.
- Diagnóstico:
 - Anamnesis
 - Arteriografía
- Tratamiento :Q



JC.Surgery 1970;68:1122-1128

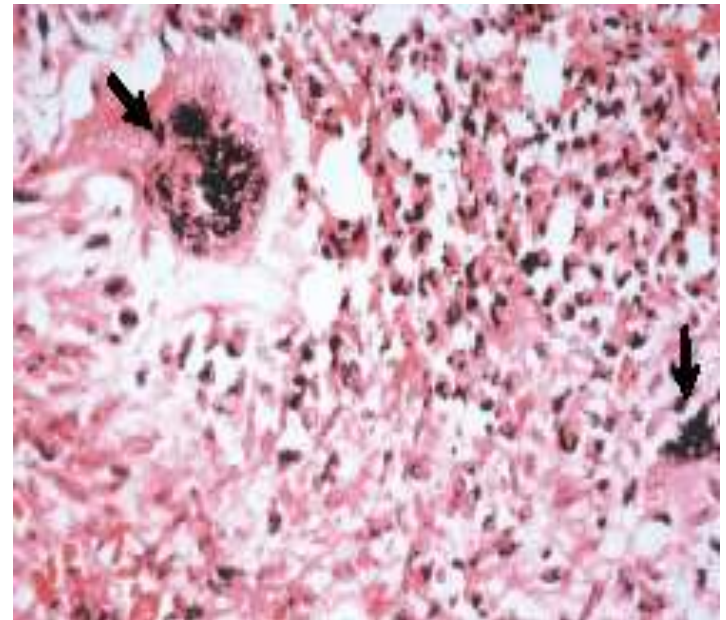
Endocarditis infecciosa



- Tríada: fiebre, soplo y esplenomegalia
- Patogenia: embolias e inmunocomplejos.
- SNC, piel, bazo, riñón, ap.locomotor.
- Sospecha vasculitis: hemocultivos y ecocardiografía

Tromboangeitis obliterante (Buerger)

- Vasculitis: afecta arterias, venas y nervios.
- Relación con el tabaco
- Universal: mas en Asia. Hombres > mujeres
- AP: trombo inflamatorio, respeta pared; infiltrado inflamatorio con PMN, células gigantes y microabcesos



Tromboangeitis obliterante (Buerguer)

- Síntomas más frecuentes:
 - Claudicación intermitente
 - Dolor en reposo
 - Ulceras isquémicas
 - F.Raynaud (50%).
- Test de Allen + en un 63%
(www.nejm.org/doi/full/10/1956/NEJMicm1001091)



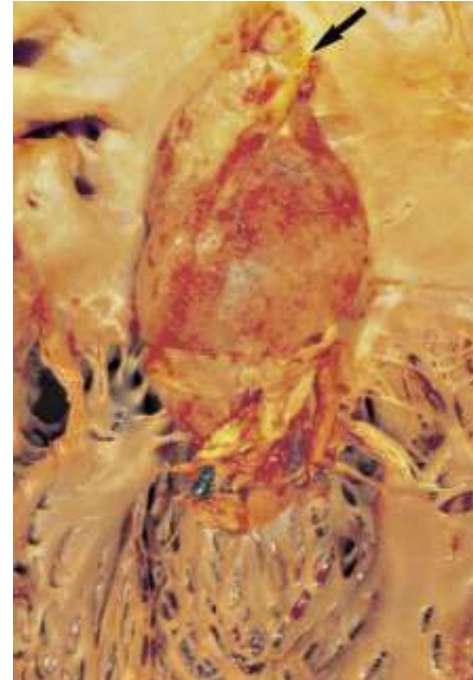
Tromboangeitis obliterante (Buerger)

- Diagnóstico
 - Clínica
 - Arteriografía
- Arteriografía:
 - Oclusión de arterias
 - Colaterales en sacacorcho
- Tratamiento:
 - Abandono de tabaco
 - Prostaglandinas
 - Quirúrgico



Mixoma auricular

- Tumor benigno del corazón (50%).
- 75% asientan en aurícula izquierda
- Edad media de la vida
- Tríada :
 - Cardíacos
 - Constitucionales
 - Embólicos



Mixoma auricular

- Manifestaciones clínicas:
 - Síntomas cardíacos 67% (n=75)
 - Embolización 29 % (n=33)
 - SNC (24)
 - Extremidades (15)
 - Retina (1)
 - Coronarias (4)
 - Síntomas constitucionales 34% (n=38)
 - Fiebre (22),
 - Astenia (20)
 - Raynaud (6)
- Diagnóstico:
 - Ecocardiografía
- Tratamiento
 - Quirúrgico
- Mortalidad: 3´5%
- Recurrencia: 5%

Situaciones clínicas

- Cefalea, claudicación mandibular y biopsia de arteria temporal negativa
- Isquemia periférica con pulsos conservados
- **Exantema sugestivo de vasculitis**
- Pruebas de imagen que sugieren vasculitis

Exantema sugestivo de vasculitis

- Escorbuto (Scurvy)
- Dermatitis neutrofílica : Sde de Sweet
- Enfermedad de Köhlmeier-Degos



Escorbuto

- Carencia vitamina C
- Raro
- Causas:
 - Alcoholismo
 - Anorexia nerviosa
- Clínica:
 - Púrpura perifolicular
 - Equimosis y otras diatésis
 - Tumefacción articular y dolor gemelar
- Afectación renal y pulmonar

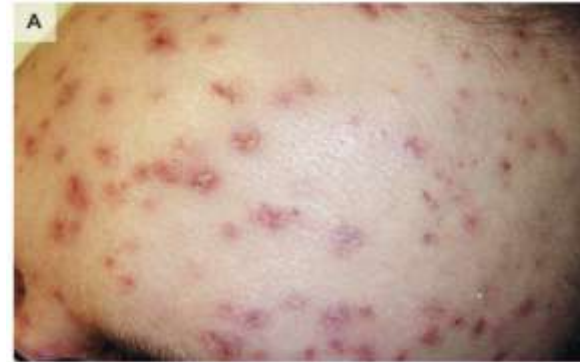


"The consequence was, that the most sudden and visible good effects were perceived from the use of oranges and lemons; one of those who had taken them, being at the end of 6 days fit for duty."

James Lind

Enfermedad de Degos

- Pápulas de 0´5-1cm con centro atrófico (aporcelanado) y bordes eritematosos y elevados
- Trombosis en :
 - Aparato digestivo
 - SNC
- Pronóstico ominoso
- SAF?



Síndrome de Sweet

- RD Sweet 1964
- Etiología: desconocida
 - Clásico
 - Cáncer
 - Fármacos.
- Clínica:
 - Fiebre
 - Exantema agudo: placas, pápulas, nódulos eritematosos y dolorosos; localizados en extremidades, cara y tronco.
- Leucocitosis neutrofílica
- Biopsia de piel con infiltrado leucocitario dermal
- Tratamiento: Glucocorticoides



Arch Dermatol 2002;138:400
Semin Arthritis Rheum 1998;17:143

Situaciones clínicas

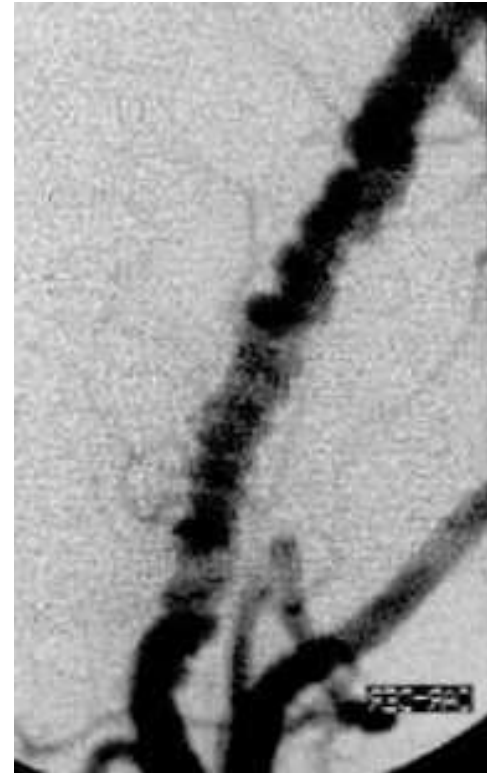
- Cefalea, claudicación mandibular y biopsia temporal negativa
- Isquemia periférica con pulsos conservados
- Exantema sugestivo de vasculitis
- Pruebas de imagen que sugieren vasculitis

Pruebas que sugieren vasculitis

- Displasia fibromuscular
 - Mediolisis arterial segmentaria
 - Síndrome de Granje
- Arteriopatía por radioterapia
- Neurofibromatosis
- Ehler-Dahlos
- Pseudoxantoma elástico
- Síndrome de Loey-Dietz

Displasia fibromuscular

- Enfermedad vascular arterial que cursa sin inflamación ni aterosclerosis.
- Rara, ↑ frecuente
- Afecta:
 - Arterias renales (60-75%)
 - Cérvico-craneal (25-30%)
 - Extremidades (5%)
- Presentación múltiple (28%)



Diplasia fibromuscular

- Renal
 - Hipertensión arterial renovascular
- Cervico-craneal
 - AIT
 - Infarto
- Extremidades
 - Claudicación
 - Isquemia
- Abdomen
 - Isquemia mesentérica



Begelman SM. Curr Opp Rheumatol 2000;12:41-47

Displasia fibromuscular

- Diagnóstico
 - Arteriografía (arteria en cuentas de rosario)
- D.diferencial
 - Aterosclerosis
 - Vasculitis
- Tratamiento
 - Angioplastia



Begelman SM.Curr Op Rheumatol 2000;12:41-47

Arteriopatía por radioterapia

- Gassman 1899
- Trombosis y proliferación íntima, fibrosis y aterosclerosis
- Estenosis arterial, oclusión y aneurisma
- Afectación segmentaria
- Diagnóstico: anamnesis

Lo mas nuevo...NKOTB

- Heparina
- Sde vascular acral paraneoplásico
- Trombos aórticos murales
- Cocaína
- Feocromocitoma



Conclusiones

- Entidades poco frecuentes
- Mecanismos patogénicos diferentes
- Alto nivel de sospecha y pericia clínica
- Importante conocerlas por:
 - Diagnóstico certero
 - Poner un tratamiento diferente, que en la mayoría de veces diferirá del de las vasculitis

Referencias

- Narváez J.I. Síndrome del dedo azul. Semin Fund Esp Reumatol 2011;12:2-9
- Olivé A Síndromes Seudovasculíticos. Med Clin 2003;120:272-7
- Carlson JA Cutaneous pseudovasculitis. Am J Dermatopathol 2007;29:44-55
- Molloy E. Vasculitis Mimics. Curr Op Rheumatol 2008;20:29-34
- Bateman H- Vasculitis-like syndromes. Curr Rheumatol Reports 2009;11:422-429