

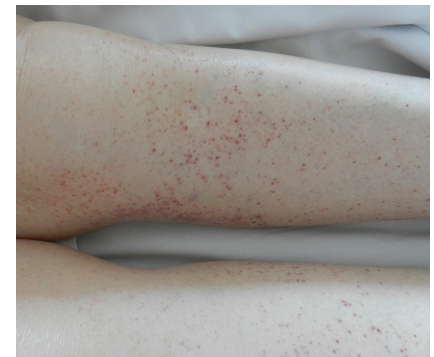


Aproximación diagnóstica del paciente con púrpura

Dra Patricia Fanlo Mateo
Unidad de Enfermedades Autoinmunes sistémicas
Servicio de Medicina Interna-B
Complejo Hospitalario de Navarra .
Pamplona

Imaginemos que

En urgencias nos avisan porque hay una paciente con PURPURA



PURPURA

ES UN DIAGNÓSTICO ANATOMO PATOLOGICO ????

ES UN DIAGNÓSTICO CLÍNICO?????

ES UN
SÍNDROME ???

Definición

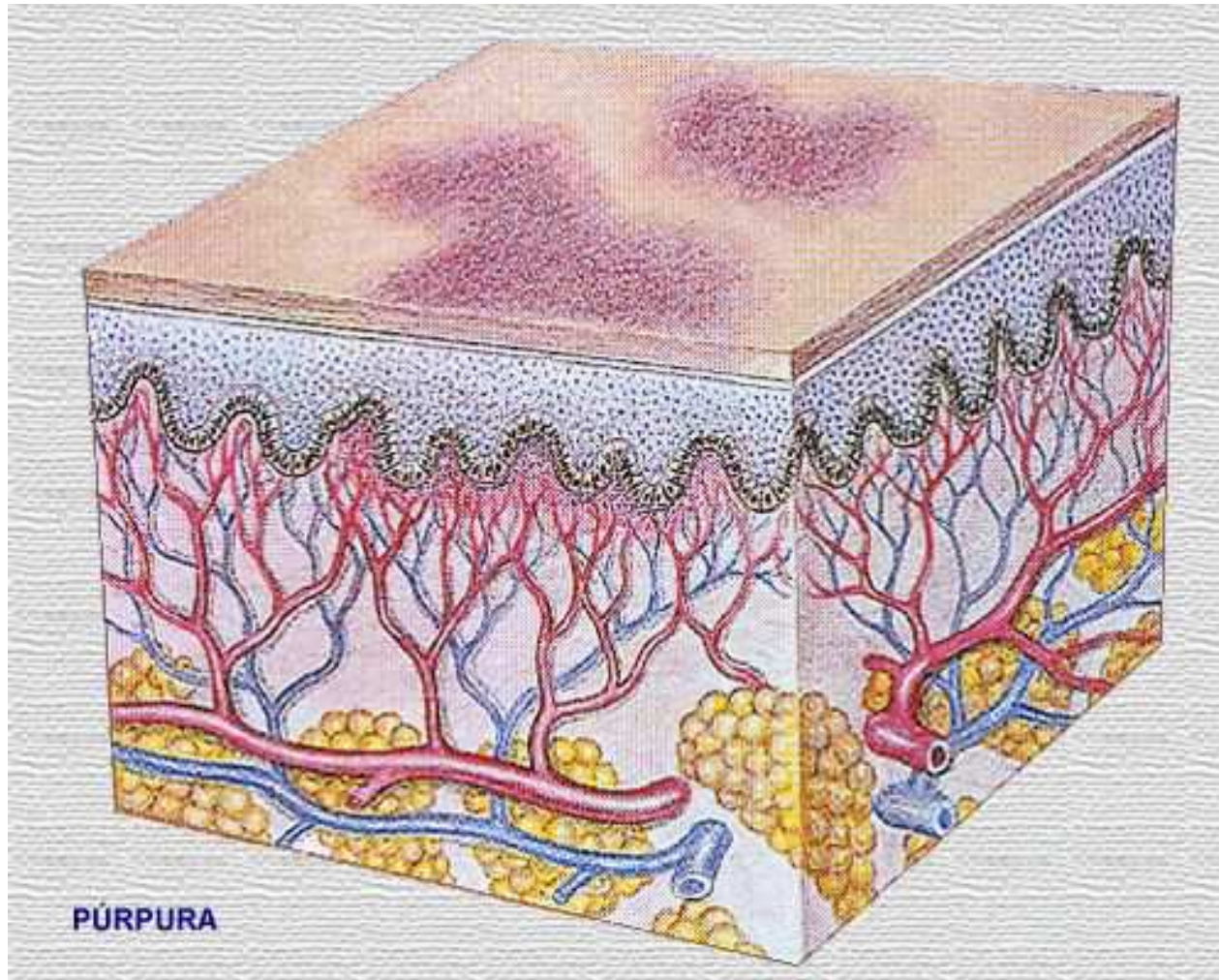
- Son lesiones hemorrágicas mucocutáneas que miden al menos de 5 a 10 mm en diámetro y que se dividen en palpable y no palpable.



No blanquean a la vitropresión o diascopia.



Se producen por daño en los vasos sanguíneos----- extravasación de sangre de los vasos sanguíneos a las dermis .



Preguntas de las 3 “Pes”

¿Es la lesión *purpúrica* ?

¿Es una hemorragia *primaria* ?

¿Es *palpable* ?

¿Es la lesión purpúrica ?

Típicamente son lesiones rojas, azules o color púrpura, pueden ser verdosas o amarillentas por la rotura de la hemoglobina.

Rojas - - - -Hb saturada con adecuado flujo sanguíneo y perfusión de tejidos cutáneos



Azul- - - -- Hb desoxigenada indica comprometido flujo sanguíneo



Livedo reticularis- - -color purpura-azulado
Con patrón en red y limitación del flujo sanguíneo

¿Es una hemorragia primaria?

Si donde se localiza la púrpura había una lesión previa o agente externo hablaremos de púrpura 2º-----(picadura, celulitis, dermatitis de estasis o eccematoide grave o tras traumatismo)



Dermatitis de estasis



Si es espontánea - - - púrpura primaria

¿Es palpable ?

Refleja la cantidad de hemorragia cutánea resultado en un hematoma.

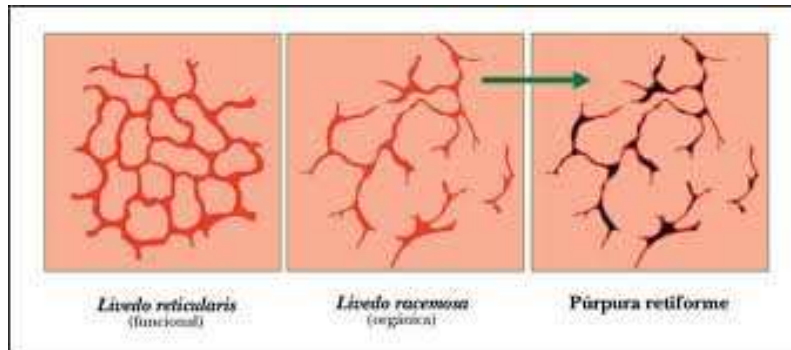
>>>hemorragia - - - ->>>palpable

Púrpura palpable ----edema e inflamación que acompaña a las lesiones purpúricas.

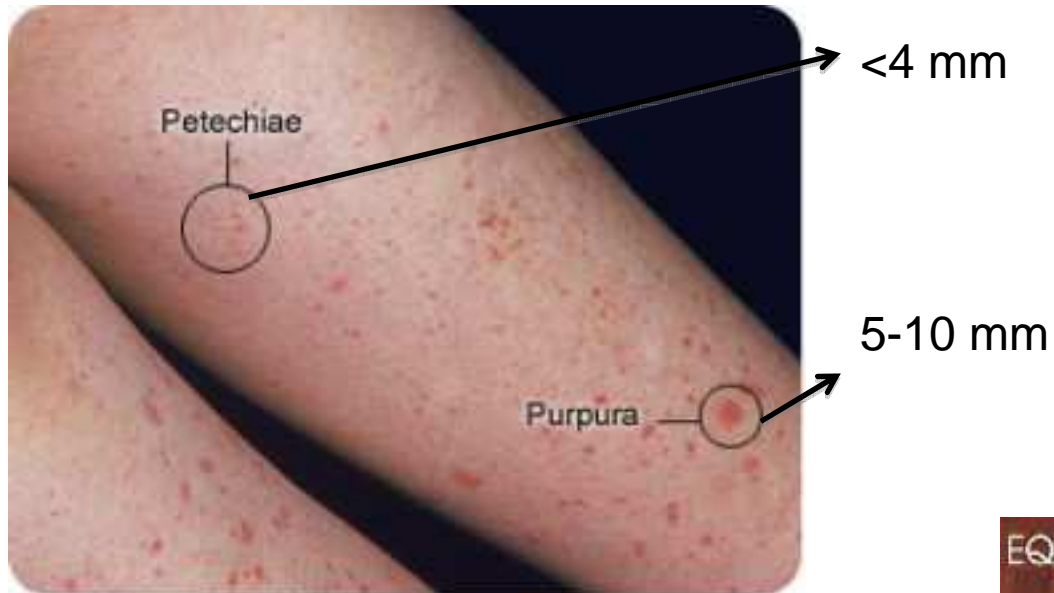


¿Es retiforme?

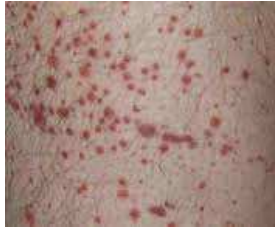
Púrpura en forma de red, indica oclusión microvascular debido a proceso vaso-oclusivo, debido a crioglobulinemia , SAF , vasculitis cutánea o CID .



Diferentes manifestaciones



Algoritmo diagnóstico



Es la lesión purpúrica ? → No



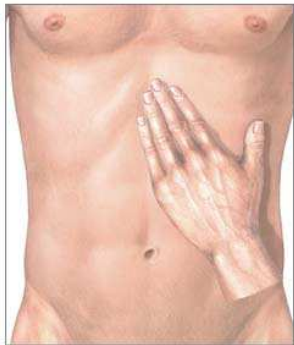
Si



Es una hemorragia primaria ? → No

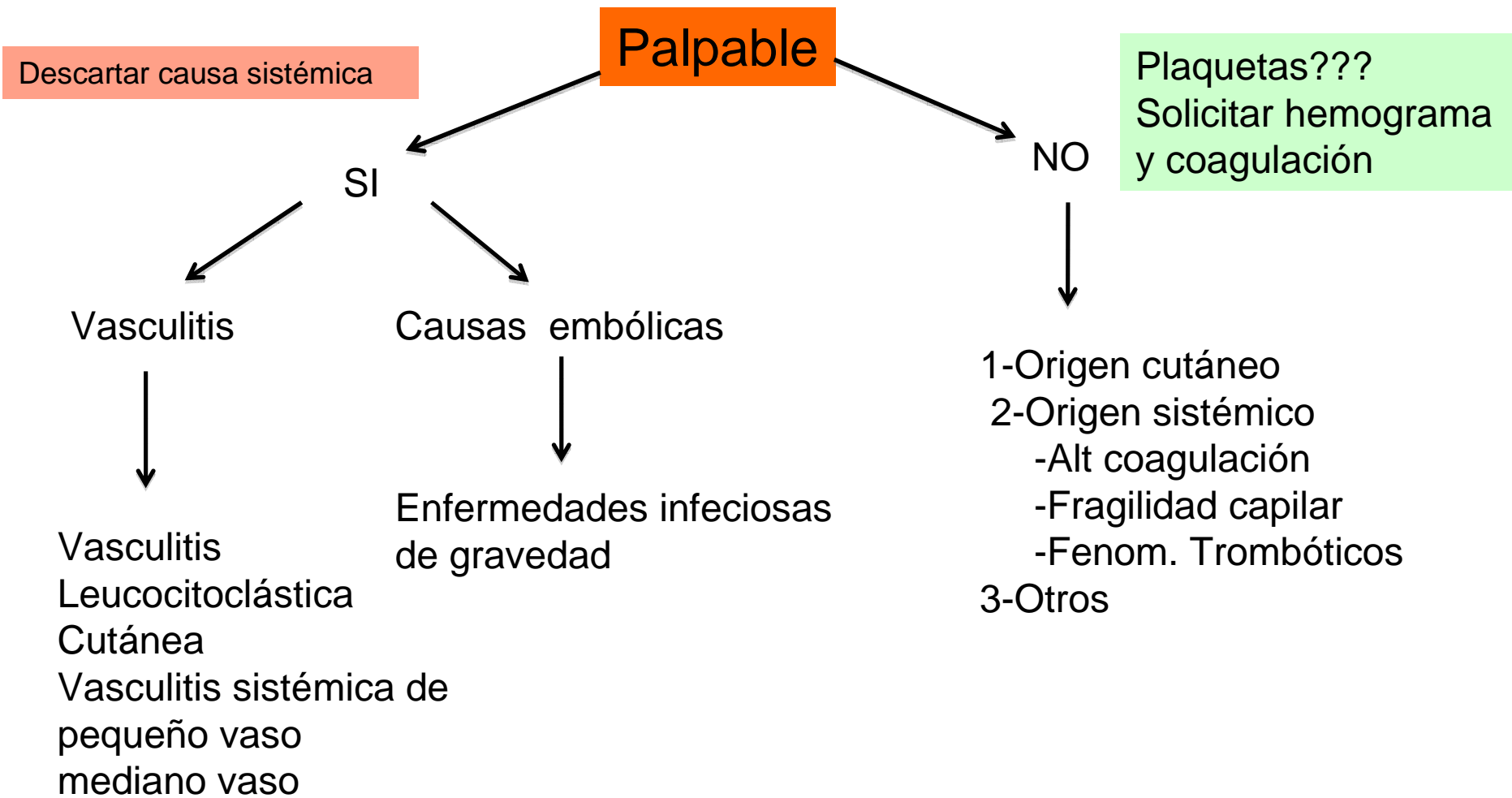


Si



El examinador palpa y toca el cuerpo del paciente

Es palpable ??



Siempre :

- Anamnesis : Fiebre , artralgias, dolor abdominal..
- Fcos asociados o infección
- Estado general: Ctes:TA, T^a, palidez cutánea

Purpura no palpable

Origen cutáneo:

1-Purpura de Bateman o senil

- Equimosis en antebrazos
- Edad avanzada
- Debido a atrofia cutánea y a fotoenvejecimiento ,
agravada por traumatismos y uso de antiagregantes,
anticoagulantes o esteroides.



Purpura no palpable

Origen cutáneo:

2-Capilaritis:

Aparece en forma de petequias dentro de máculas color marronaceo, de morfología numular y suelen afectar a EEII, a causa de extravasación de hematíes por proceso inflamatorio perivascular de origen desconocido.



Purpura no palpable

Origen sistémico:

1-Alteración de la coagulación:

- Trombopenia (<20.000 plaquetas)- - -PTI
- Alteración de la función plaquetar (AAS y AINES)
- Defectos de los factores de la coagulación

2-Fragilidad capilar:

Amiloidosis, Ehlers-Danlos, escorbuto.



Purpura no palpable

Origen sistémico:

3-Fenómenos trombóticos

- CID
- Crioglobulinemia
- PTT
- Necrosis cutánea por dicumarínicos
- Enfermedad por émbolos de colesterol



Purpura no palpable

3-Otras causas:

- Aumento de la presión venosa por fenómenos de valsalva.
- Fenómenos de presión local(presión del esfingomanómetro)



Purpura palpable

1-Causas embólicas:

Enfermedad infecciosa de gravedad

Meningococemia

Gonococemia

Fiebre manchada por Rickettsias

Ectima gangrenosa

Se acompañan de fiebre y
afectación del estado general



Purpura palpable

2-Vasculitis

ARTHRITIS & RHEUMATISM

Vol. 65, No. 1, January 2013, pp 1–11

DOI 10.1002/art.37715

© 2013, American College of Rheumatology

Arthritis & Rheumatism

An Official Journal of the American College of Rheumatology

www.arthritisrheum.org and wileyonlinelibrary.com

SPECIAL ARTICLE

2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides

J. C. Jennette,¹ R. J. Falk,¹ P. A. Bacon,² N. Basu,³ M. C. Cid,⁴ F. Ferrario,⁵ L. F. Flores-Suarez,⁶ W. L. Gross,⁷ L. Guillevin,⁸ E. C. Hagen,⁹ G. S. Hoffman,¹⁰ D. R. Jayne,¹¹ C. G. M. Kallenberg,¹² P. Lamprecht,¹³ C. A. Langford,¹⁰ R. A. Luqmani,¹⁴ A. D. Mahr,¹⁵ E. L. Matteson,¹⁶ P. A. Merkel,¹⁷ S. Ozen,¹⁸ C. D. Pusey,¹⁹ N. Rasmussen,²⁰ A. J. Rees,²¹ D. G. I. Scott,²² U. Specks,¹⁶ J. H. Stone,²³ K. Takahashi,²⁴ and R. A. Watts²⁵

Table 2. Names for vasculitides adopted by the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides

Large vessel vasculitis (LVV)

- Takayasu arteritis (TAK)
- Giant cell arteritis (GCA)

Medium vessel vasculitis (MVV)

- Polyarteritis nodosa (PAN)
- Kawasaki disease (KD)

Small vessel vasculitis (SVV)

- Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV)
 - Microscopic polyangiitis (MPA)
 - Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) (GPA)
 - Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) (EGPA)
- Immune complex SVV
 - Anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) disease
 - Cryoglobulinemic vasculitis (CV)
 - IgA vasculitis (Henoch-Schönlein) (IgAV)
 - Hypocomplementemic urticarial vasculitis (HUV) (anti-C1q vasculitis)

Variable vessel vasculitis (VVV)

- Behçet's disease (BD)
- Cogan's syndrome (CS)

Single-organ vasculitis (SOV)

- Cutaneous leukocytoclastic angiitis
- Cutaneous arteritis
- Primary central nervous system vasculitis
- Isolated aortitis
- Others

Vasculitis associated with systemic disease

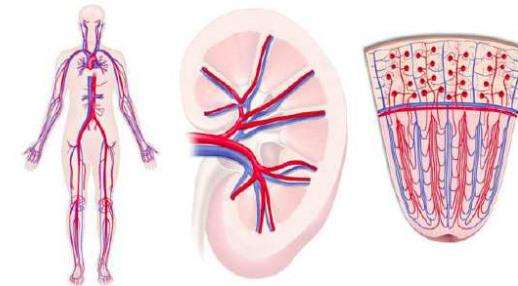
- Lupus vasculitis
- Rheumatoid vasculitis
- Sarcoid vasculitis
- Others

Vasculitis associated with probable etiology

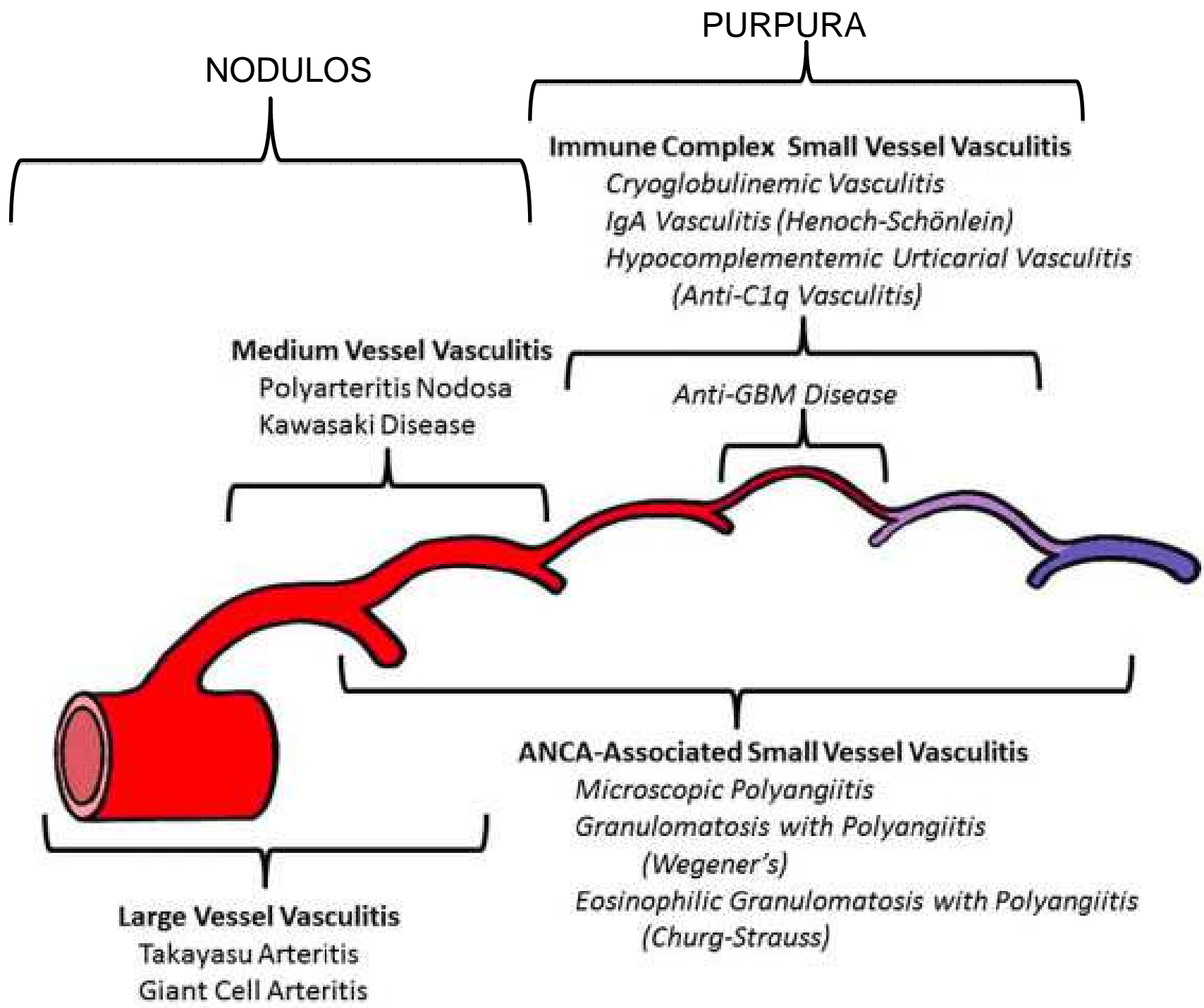
- Hepatitis C virus-associated cryoglobulinemic vasculitis
- Hepatitis B virus-associated vasculitis
- Syphilis-associated aortitis
- Drug-associated immune complex vasculitis
- Drug-associated ANCA-associated vasculitis
- Cancer-associated vasculitis
- Others

Sistémicas

A Large Vessels B Medium Vessels C Small Vessels



Vasculitis aisladas a un órgano



Vasculitis aisladas a un órgano(SOV)

Son vasculitis en arterias o venas de cualquier tamaño en un órgano aislado. Sin características que indiquen que es una manifestación limitada de una vasculitis sistémica.

En la nomenclatura se incluye el órgano afectado y el tipo de vaso.

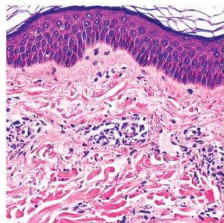
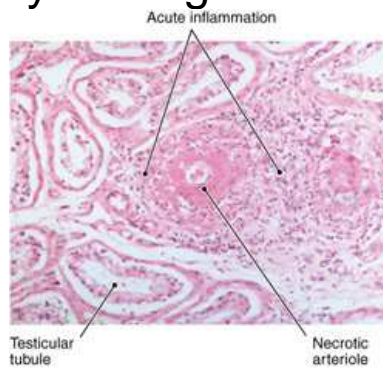
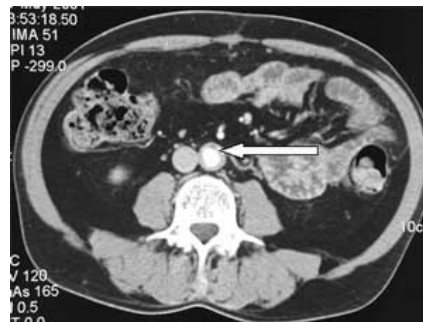


Figura 3. Vasculitis leucocitoclástica. Leucocitos fragmentados.

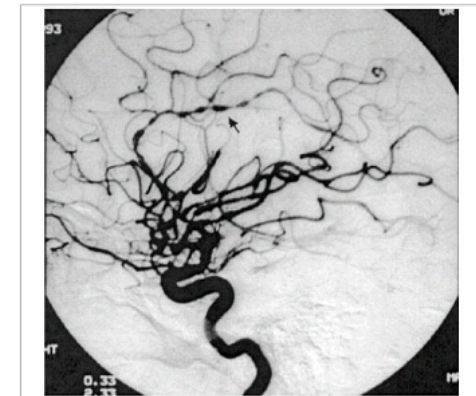
Vasculitis
leucocitoclástica
cutánea



Vasculitis testicular



Aortitis aislada



Angiografía cerebral de un hombre de 32 años de edad con vasculitis. Se observa el rosario típico (flecha) de la vasculitis.

Vasculitis aislada a SNC



-Causa más frecuente de púrpura palpable.



-Lesiones episódicas, recurrentes de semanas a años.
-Benigna localizada y limitada a piel.
-EEII

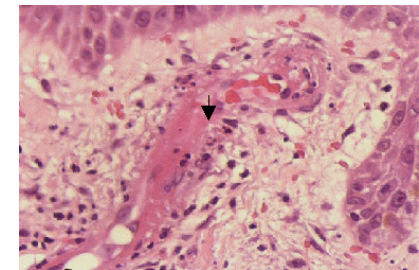
Vasculitis Leucocitoclástica Cutánea



Escasa afectación sistémica: astenia, artromialgias, febrícula y molestias abdominales.



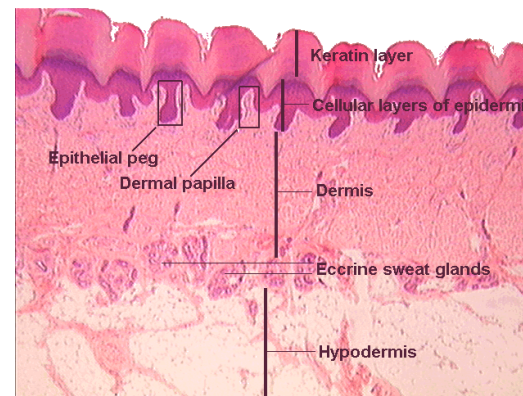
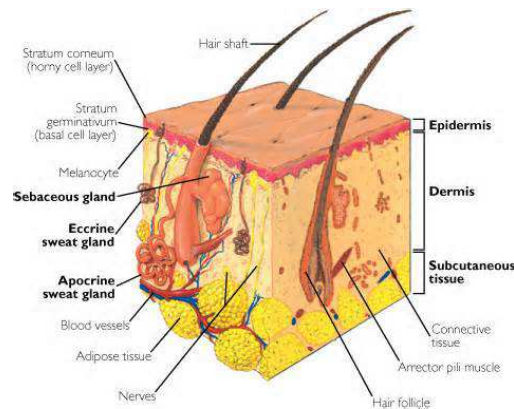
Pruebas de laboratorio : aumento de VSG, leucocitosis, eosinofilia, crioglobulinemia y FR +.

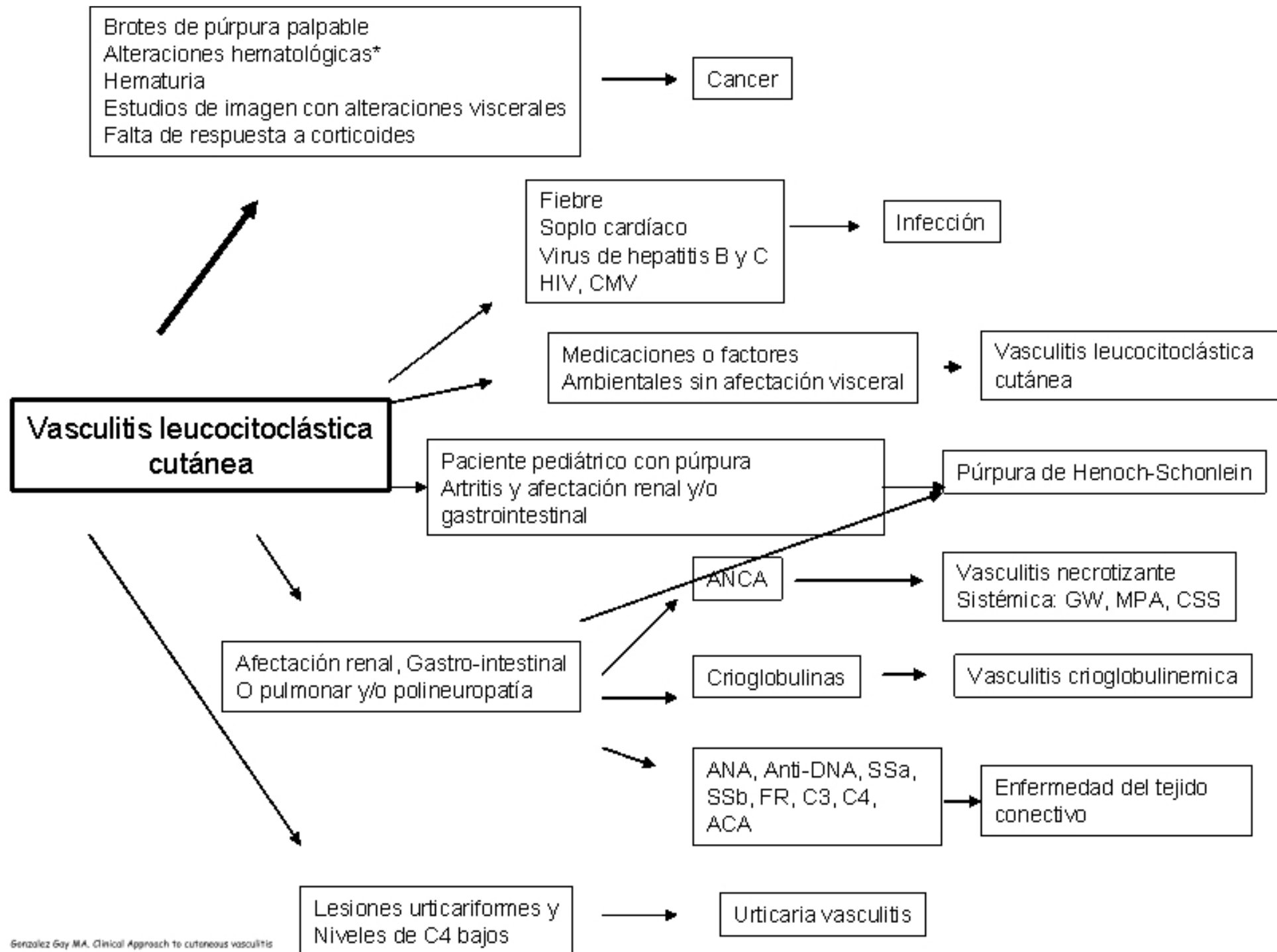


-Típico : Fenómeno de leucocitoclasia.

Biopsia de la lesión

- Biopsia tipo punch ----se deberá realizar cuando la lesión patológica se localice en la dermis o en la grasa subcutánea.
- Es apropiado para la mayoría de los procesos inflamatorios, como las vasculitis cutáneas o las dermatosis asociadas a depósitos como el granuloma anular.
- CI en el caso de lesión neoplásica.





¿Todas las vasculitis cutáneas son púrpuras ?



No , vasculitis linfocitaria en paciente de 17 años con diagnóstico de Síndrome de MAGIC (policondritis recidivante + Sd de Behçet)

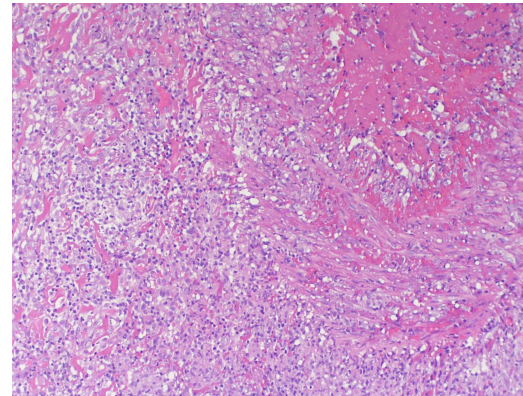
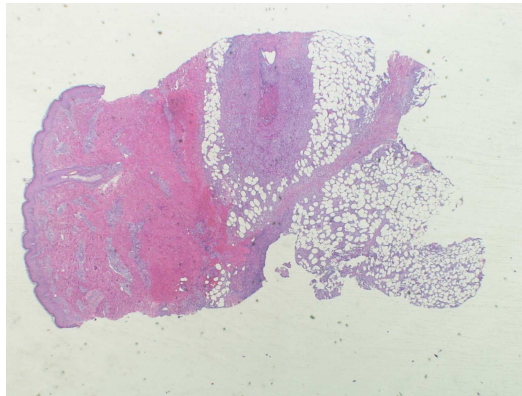
Cutaneous vasculitis: Report of 117 cases

P. Fanlo, A. Villanueva, S. Clemos,
C.Pérez, R.Guarch, M.Montes.
Department of Internal Medicine.
CHN-B. Pamplona (Spain)

Introduction

Cutaneous vasculitis (CV) is defined broadly as inflammation of the blood vessels of the dermis.

We retrospectively analyzed a cohort of 117 patients with biopsy-proven CV.



Methods

We performed a single-centre retrospective review of 117 patients who met the histologic criteria for CV between 2003 and 2012.



2003 Total skin biopsies 292 2012

↓

117 histologically confirmed CV

↓

Results

Mean age was 55,34 years (15-95).

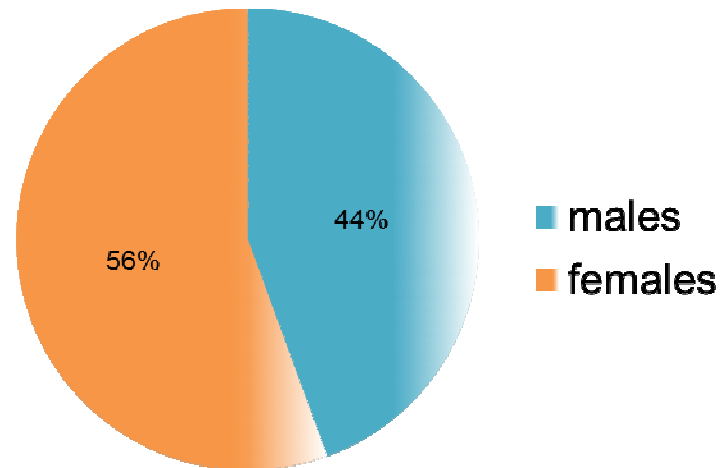
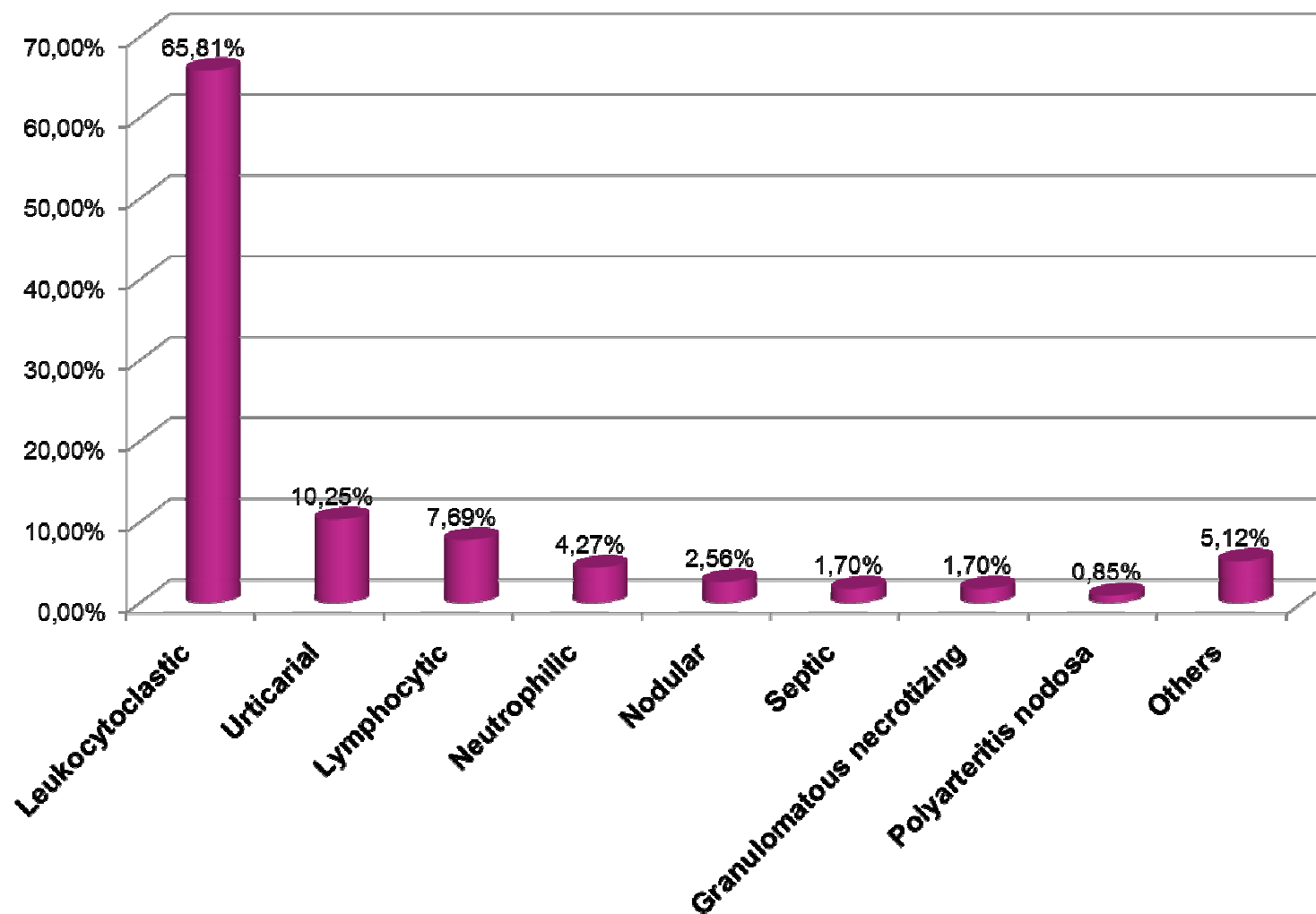


Figure 1. Distribution of patients with CV by sex.

Figure 2. Distribution of hystopathological pattern



Results

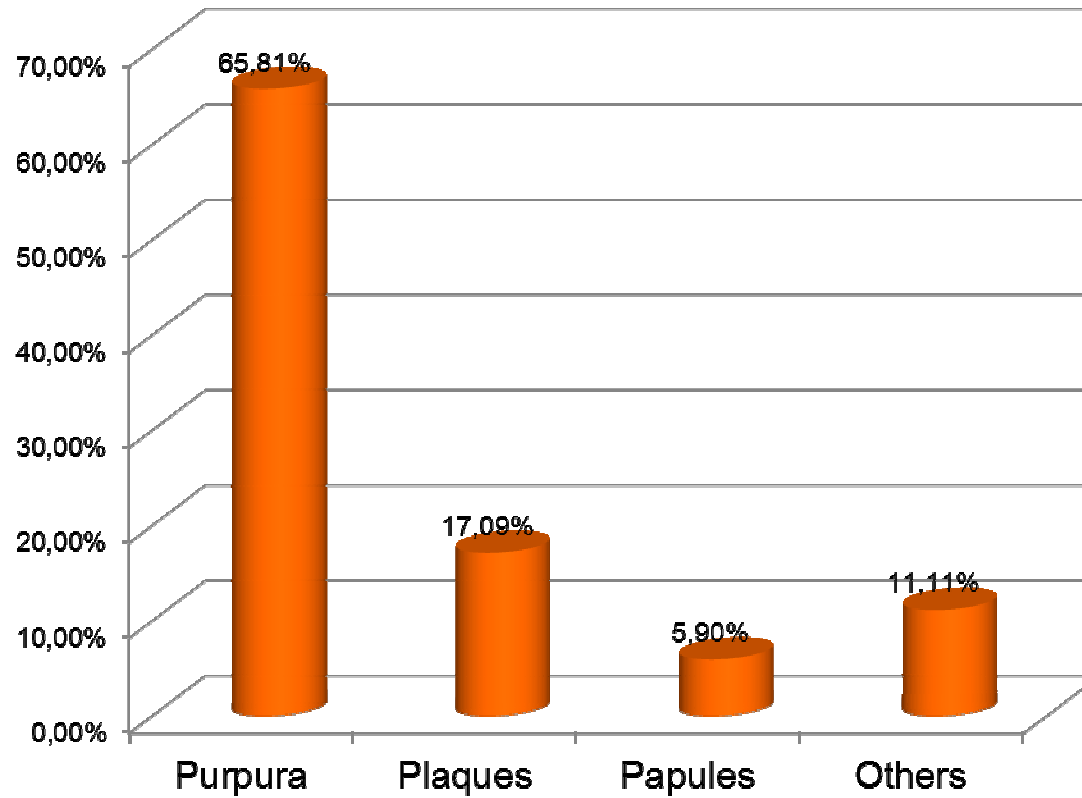


Figure 3. Cutaneous manifestations.

Results

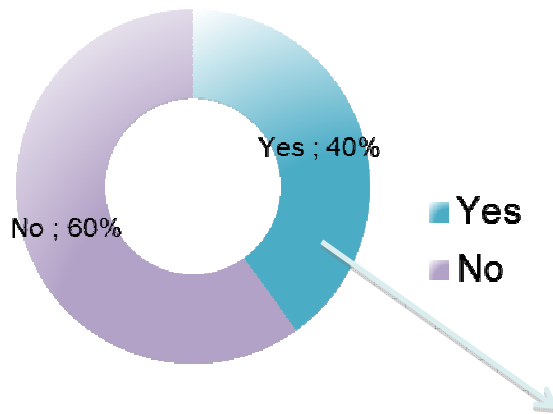


Figure 4. Systemic symptoms

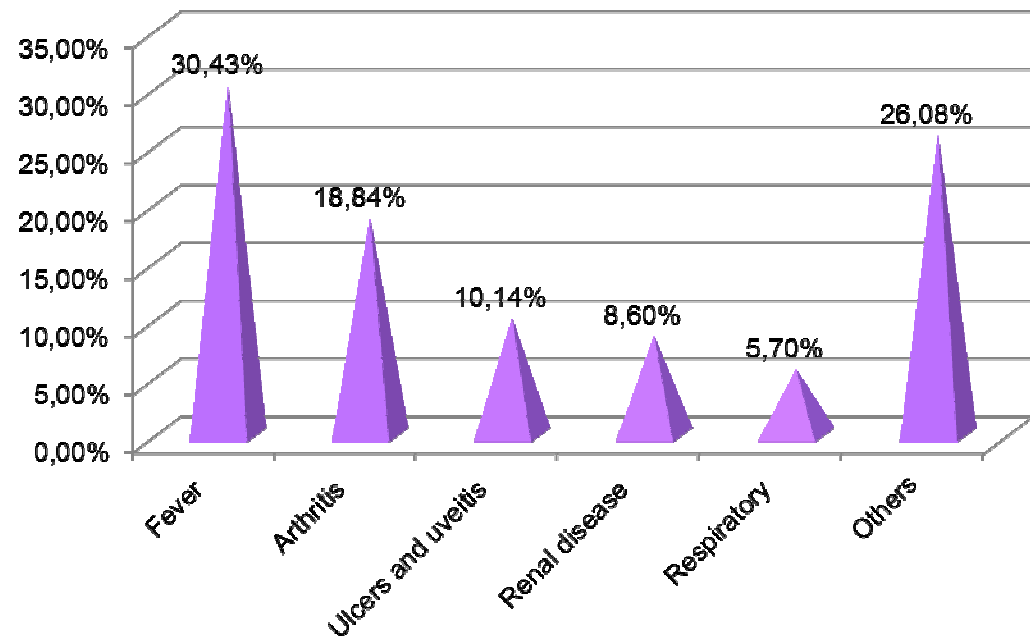


Figure 5. Type of systemic symptom

Results

Only 8 patients showed positive ANCA antibodies

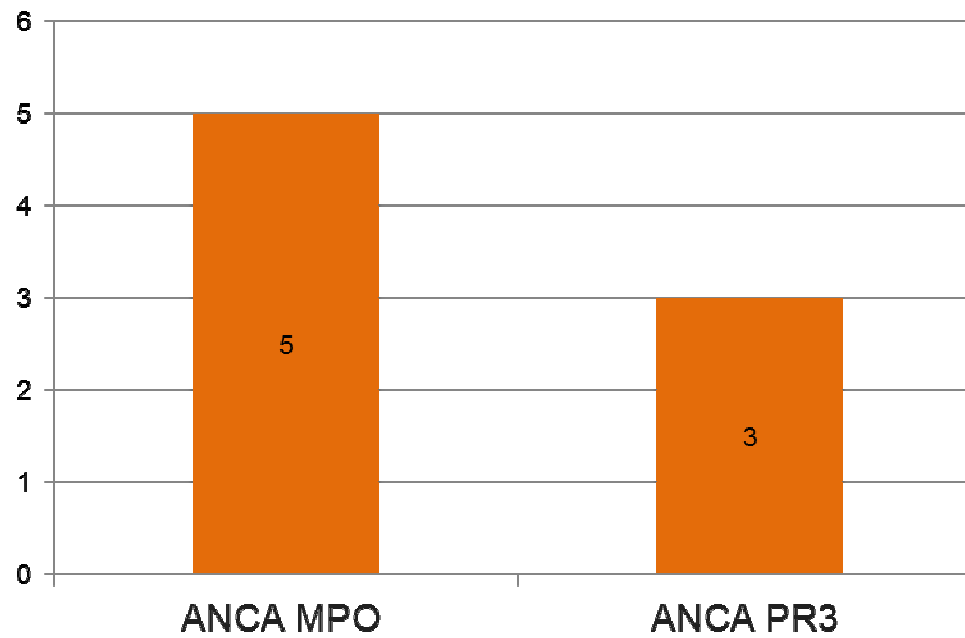


Figure 6. ANCA antibodies

Results

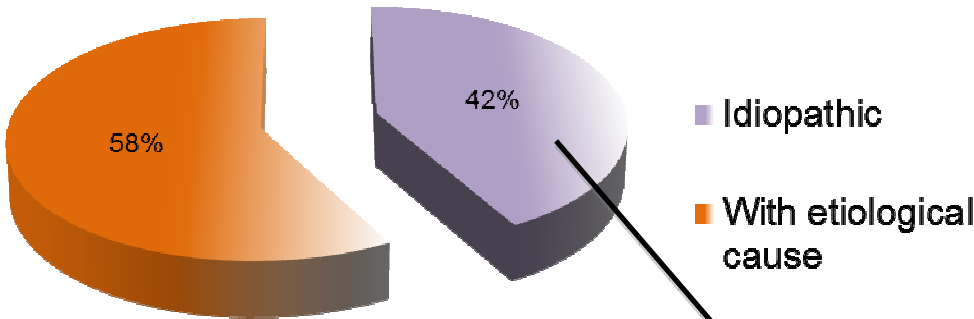


Figure 7. Etiology of CV

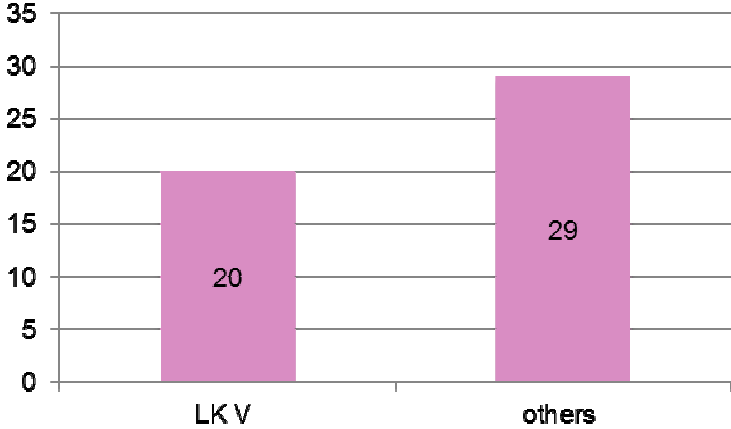


Figure 8: Histologic pattern

Results

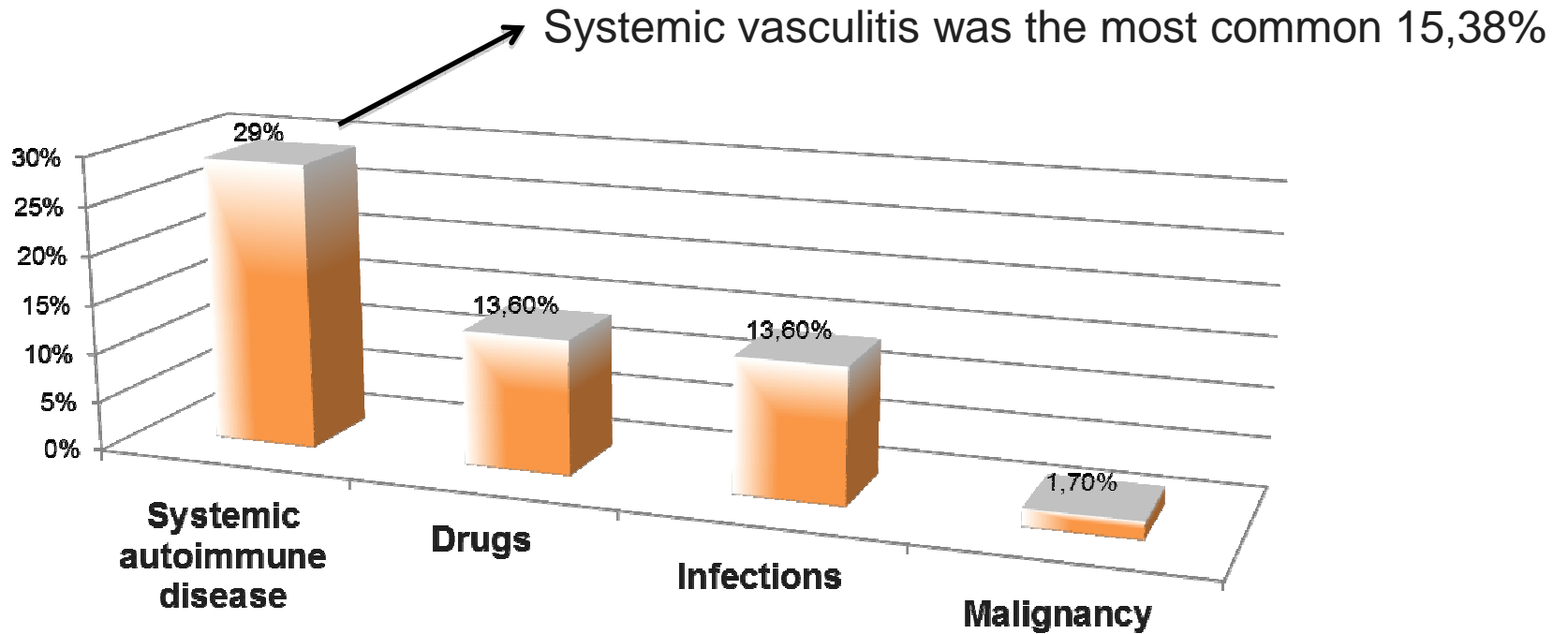


Figure 8. Precipitating events and underlying diseases in 117 patients with CV

Discussion

- In 58,11% of cases, CV occurred either as part of primary systemic vasculitis or as secondary vasculitis related to an underlying disease, such as an autoimmune disease, drugs, infections or malignancy.
- In the remaining 41,8% of cases, CV occurred idiopathically.
- Leukocytoclastic vasculitis was the most frequent histological pattern observed.

Conclusion

Cutaneous vasculitis is not one specific disease but a manifestation that can be seen in a variety of settings.

THANK YOU

