

## Informe de caso

# Reporte de un caso de lupus eritematoso sistémico con vasculitis y fascitis necrotizante.

**Autora:** Dra. Ana Lidia Moreira León.

## PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO

### DATOS SOCIODEMOGRÁFICOS

<b>NOMBRE:</b> NN	<b>EDAD:</b> 30 AÑOS	<b>SEXO:</b> M <b>ETNIA:</b> B
<b>PROCEDENCIA:</b> LA Habana, Calle 86 N°317, entre 13 y 15, Playa.	<b>NIVEL ESCOLAR:</b> Técnico medio	<b>HC:</b> 7511541566
<b>APP:</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• LES</li><li>• Esteatosis hepática severa</li><li>• Diabetes Mellitus tipo II secundaria a esteroides</li></ul>	<b>APF:</b> Abuela materna, Tía materna: DMTII	<b>OCUPACIÓN:</b> Gastronómico

### FECHA DE INICIO DE LOS SÍNTOMAS:

Marzo 2003

### FECHA DE DIAGNÓSTICO:

Marzo 2004

## ELEMENTOS DE SOSPECHA AL INICIO DE LA ENFERMEDAD

### Constitucionales

- Fatiga, Fiebre en ausencia de infección, pérdida de peso.

### Piel

- Lesiones en mucosas, alopecia

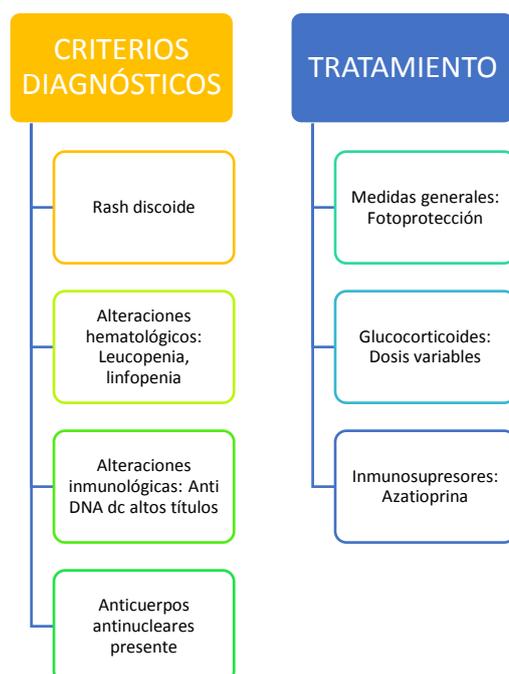
### Gastrointestinal

- Nauseas, vómitos

### Hematológico

- Anemia, leucopenia

## CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PARA LES Y TERAPEUTICA ACUMULADA EN EL TIEMPO



A continuación se presentará la información acerca de un paciente real en diferentes etapas evolutivas de la enfermedad valorado por diferentes expertos en reumatología y especialidades clínicas.

Por todo lo expuesto hasta el momento podemos expresar que se trata de un paciente con antecedentes de lupus eritematoso sistémico diagnosticado en el año 2004 en esta institución que al debut presentó: Fatiga, pérdida de peso, fiebre en ausencia de infección, úlceras bucales, alopecia no cicatrizal, náuseas, vómitos ocasionales, trastornos hematológicos con anemia no hemolítica,

leucopenia y linfopenia, eritrosedimentación acelerada, estudios inmunológicos con ANA positivo con patrón difuso periférico 4/4, Anti-DNA dc positivo a altos títulos.

Hospitalización previa donde se identifica elevación de las enzimas hepáticas se realizó biopsia hepática compatible con esteatosis hepática severa, además debuta con Diabetes mellitus tipo II de difícil control, se inició terapia con insulina.

19/05/2006 Requiere nueva hospitalización por cuadro de aumento de volumen y endurecimiento de un mes de evolución a nivel del muslo izquierdo, con dolor de gran intensidad a la palpación, calor local y elevación de la temperatura corporal cuantificada en 38.5 °C.

### **EXAMEN FÍSICO:**

#### **Signos vitales y apariencia general:**

Temperatura: 38.5°C

Frecuencia cardiaca: 96 latidos por minuto

Presión sanguínea: 130/70 mm Hg

Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto

Saturación de oxígeno: 100% respirando aire ambiental

#### **Apariencia general:**

Bien nutrido, en no aparente distress, decaído con toma del estado general.

Talla: 1. 75

Peso: 69 kg

#### **Cabeza, ojos, orejas nariz y garganta:**

Cabeza normocefálica, con ligero edema periorbital.

Movimientos extraoculares intactos, pupilas simétricas, redondeadas y reactivas a la luz; no eritema conjuntival ni escleras ictéricas.

No ulceraciones a lo largo de la orofaringe.

No aftas o exudado tonsilar.

#### **Cuello**

Flexible, no signos de rigidez no tiromegalia.

Presencia de adenopatías cervicales, móviles no dolorosas, de aspecto inflamatorio, no supraclaviculares ni axilares palpables.

#### **Corazón**

Ritmo y frecuencia regular.

No soplos, galope o roce pericárdico.

No distensión venosa yugular.

**Abdomen:**

Suave, depresible con borde hepático palpable, 2 cm por debajo del reborde costal, doloroso a la manipulación profunda.

Ruidos hidroaéreos normales.

**Extremidades superiores e inferiores:**

Normotérmicas, con buena perfusión periférica, no presencia de hematomas o cianosis.

+ /+++ Edema, extiende desde el 1/3 inferior distal hasta el dorso del pie.

**Piel y mucosas:**

Eritema malar que respeta el surco nasogeniano y en región del cuello; lesión endurecida dolorosa a nivel del muslo izquierdo, tibia y no fluctuante a la palpación.

**Sistema musculoesquelético:**

No deformidad, eritema, calor, inflamación, dolor o limitación de la movilidad del cuello, hombros, codos, muñecas, manos, dedos, espalda, caderas, miembros inferiores.

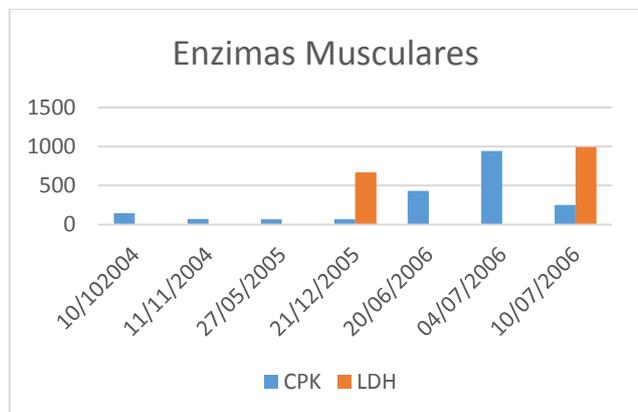
**Fuerza muscular cintura escapular:** 4/5

**Fuerza muscular cintura pelviana:** 4/5

ENE: Conciente, orientado en tiempo, espacio y persona. Reflejos osteotendinosos conservados.

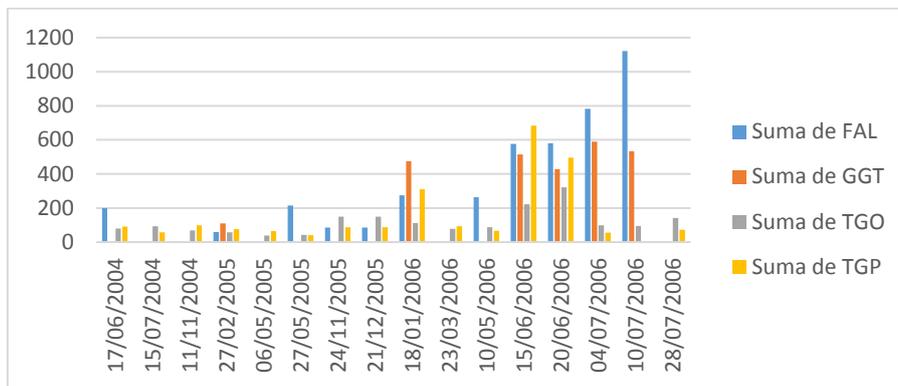
**RESULTADOS DE LABORATORIO****Enzimas Musculares**

Fecha	CPK	LDH
10/10/2004	147	0
11/11/2004	74	0
27/05/2005	67	0
21/12/2005	69,2	671
20/06/2006	434	0
04/07/2006	944	0
10/07/2006	253	994

**Enzimas Hepáticas**

Fecha	TGP	TGO	GGT	FAL
17/06/2004	90	79	0	199
15/07/2004	57	92	0	0
11/11/2004	98	69	0	0
27/02/2005	75	57	109	59
06/05/2005	65	38	0	0

27/05/2005	39,4	43	0	214
24/11/2005	88	149	0	86
21/12/2005	88	149	0	86
18/01/2006	311	112	475	275
23/03/2006	93,2	78	0	0
10/05/2006	65,6	88	0	263
20/06/2006	496	321	428	580
15/06/2006	683	222	515	577
04/07/2006	55	99	589	782
10/07/2006	0	95	534	1123
28/07/2006	72,4	141	0	0



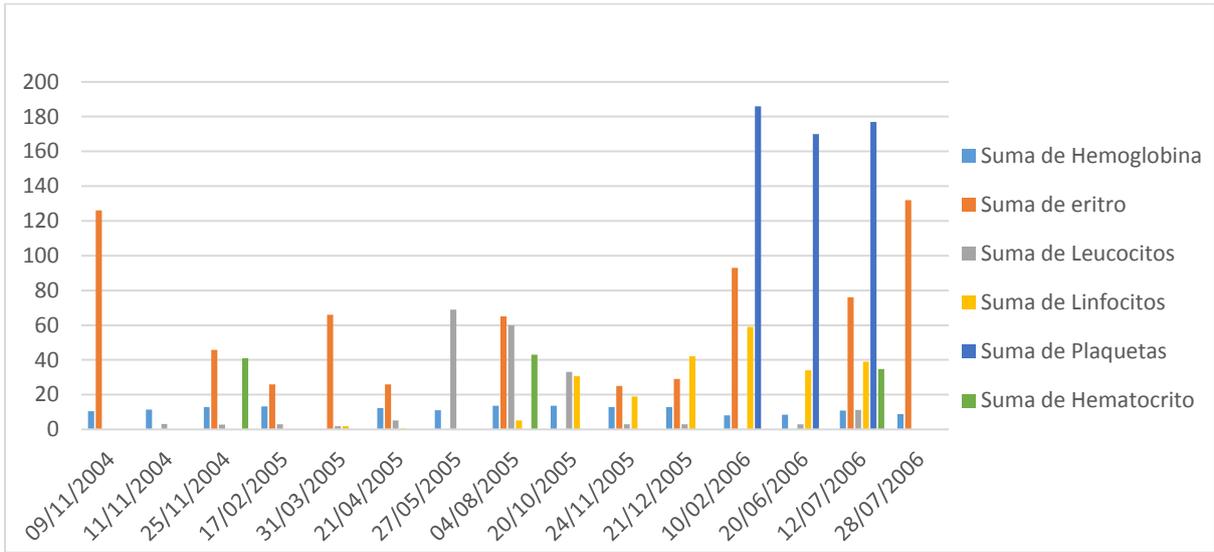
#### Valores referenciales

TGP.0-46 u/l	TGO.0-49 U/L	GGT.5,32 U/L	FAL. 0-270U/L
--------------	--------------	--------------	---------------

#### Consolidado de hemograma con diferencial desde el debut de la enfermedad

Fecha	Hemoglobina	VSG	Leucocitos	Linfocitos	Plaquetas	Hematocrito
09/11/2004	10,4	126	0	0	0	0
11/11/2004	11,4	0	3,2	0	0	0
25/11/2004	12,9	45,7	2,7	0	0	41
17/02/2005	13,3	26	3	0	0	0
31/03/2005	0	66	1,9	1,8	0	0
21/04/2005	12,4	26	5,1	0,58	0	0
27/05/2005	11	0	69	0,2	0	0
04/08/2005	13,6	65	60	5,2	0	43
20/10/2005	13,6	0	33	30,7	0	0
24/11/2005	12,8	25	3	19	0	0
21/12/2005	12,8	29	3	42	0	0
20/06/2006	8,4	0	3	34	170	0
10/02/2006	8,1	93	0	59	186	0
12/07/2006	10,9	76	11,2	39	177	34,8

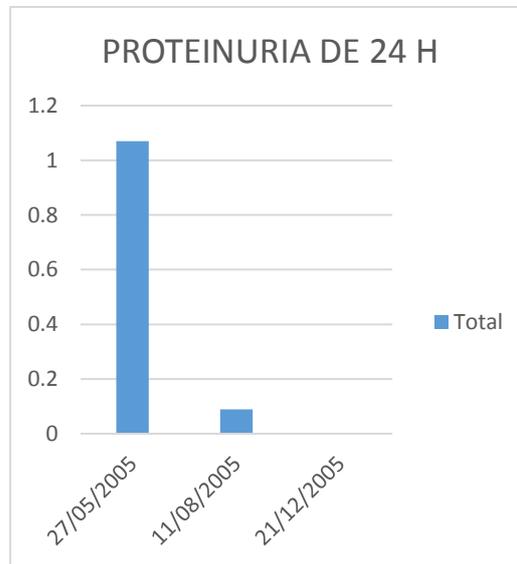
<b>28/07/2006</b>	<b>8,9</b>	<b>132</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>0</b>
-------------------	------------	------------	----------	----------	----------	----------



**Valores referenciales**

<b>HB. 12,6 g/l</b>	<b>Leucocitos. 45-11x10g/l</b>	<b>VSG 5-10mm/h</b>	<b>Linfocitos. 45-11x10g/l</b>	<b>Plaquetas 150-450x10g/l</b>	<b>Hematocrito 0,35-0,55%</b>
---------------------	--------------------------------	---------------------	--------------------------------	--------------------------------	-------------------------------

Fecha	Proteinurias
27/05/2005	1,07
11/08/2005	0,089
21/12/2005	0



**Valor referencial menor a 0.5g en 24 horas.**

**Estudios paraclínicos imagenológicos, histológicos e inmunológicos de relevancia durante la evolución de su enfermedad**

**21/12/2005:**

**Medulograma:** Hiperplasia megacariopoyetica, resto sin alteración.

**18/01/2006:**

**Biopsia Hepática:** Esteatosis Hepática extrema panlobulillar a gota gruesa, con ligera fibrosis, no signos histológicos de hepatitis, marcadores virales negativos.

**ID:** Esteatosis Hepática, secundario a esteroides y DM tipo II

**6/07/2006:**

**Ultrasonido de partes blandas:** Hay engrosamiento del Tejido Celular Subcutáneo, en toda la región posterior del miembro inferior izquierdo de aspecto inflamatorio, con múltiples imágenes hiperecogénicas que producen sombra en el interior del mismo pero no se puede descartar gas.

**RX de miembro inferior izquierdo:** Aumento de los tejidos blandos, un área de menor densidad de aproximadamente 3cm de diámetro

**Urocultivo:** Negativo

**EKG:** Taquicardia Sinusal.

**10/07/2006:**

**USG Abdomen:** Aumento de la ecogenicidad hepática difusamente con aumento de su volumen global, calcificaciones en los vasos peri portales intrahepaticos

**27/06/2006:**

**Ecocardiograma:** Hipertrofia de las paredes de ventrículo izquierdo, No derrame pericárdico.

**Rx de tórax:** Lesiones inflamatorias paracardíacas derechas.

**29/06/2006:**

**ANA:** difuso periférico  $\frac{3}{4}$

**Anti DNA dc:** positivo

**Perfil hepático autoinmune:** Anticuerpos antimitocondriales y antimusculo liso negativos.

**13/07/2006:**

**Prueba de Sank:** Extendido citológico compuesto por leucocitos PMN y células epiteliales con cambios degenerativos, no esiones por HSV.

**14/07/2006.**

**USG Abdomen:** Hepatoesplenomegalia.

**17/07/2006:**

**Biopsia de piel:** Vasculitis péptica con necrosis dermoepidémica y paniculitis supurativas.

**31/07/2006:**

**Biopsia de Piel:** Dermatitis de inter fase vascular con queratinocitos necróticos, necrosis epidérmica focal, no signos de vasculitis, alteraciones sugestivas de dermatitis por Lupus.

**2/08/2006: Biopsia de piel:** Vasculitis séptica con necrosis dermo-epidérmica y paniculitis supurativa.

<b>Cultivos Bacteriológicos</b>			
<b>Fecha</b>	<b>Bacteria</b>	<b>Sensible</b>	<b>Resistente</b>
06/07/2006	Estafilococos Áureos	Cloranfenicol, Oxacillina, Vancomicina	Eritromicina
12/07/2006	Estafilococo Áureos	Cefazolina, Ciprofloxacina, Meropem, Sulfaprin, Vancomicina.	Ceftazidime, Oxacillin, Eritromicina.
12/07/2006	Proteus Mirabilis	Cefazolina, Ciprofloxacina, Meropem, Sulfaprin, Tetraciclina	

### **DETERIORO CLÍNICO**

Al comienzo se interpreta como un absceso en el tercio superior del muslo izquierdo.

**21/12/2005:**

**Medulograma:** Hiperplasia megacariopoyetica.

**30/05/2006:**

Comienza con lesiones dolorosas en cara interna del brazo derecho y en ingle derecha, úlceras superficiales sépticas.

**Ecocardiograma:** no vegetaciones valvulares.

**1/06/2006:**

Empeoramiento del absceso, USG de partes blandes con absceso en estado flemonoso, inicia terapia antibiótica con Celasporinas de III generación (Ceftriaxona 1g EV diario)

**3/06/2006:**

Desciende la hemoglobina, con eritrosedimentación acelerada

**6/06/2006:**

IC dermatología: Lesiones ampollosas, de 4 días de evolución caracterizadas por erupciones por medicamentos (ceftriaxona)

Al cuadro se suma lesión tipo absceso en región glútea izquierda, fiebre, lesiones ulceradas en antebrazo y región inguinal, lesiones ampollares en tronco y antebrazo, se modifica conducta terapéutica por sospecha de reacción a la ceftriaxona por Vancomicina (lesiones sugestivas de infección por estafilococos).

IC ortopedia: Abseso de 10x20 cm en área de trocánter mayor y región glútea, se plantea limpieza quirúrgica.

**7/06/2006:**

Evolución no favorable con aumento del número de lesiones ampollares.

10/06/2006:

ORTOPEDIA: Incisión y drenaje del absceso glúteo y región del trocánter

13/06/2006:

Quinto día de Vancomicina

15/06/2006:

<b>VSG: 64 mm/h</b>	<b>LEU: 3.8 x 10g/l</b>	<b>Hipertrigliceridemia</b>	<b>Hipoalbuminemia</b>
<b>TGO: 222 U/L</b>	TGP: 683 U/L	FAL: 577 U/L	GGT: 515 U/L

20/06/2006:

Aumento de tamaño del absceso, aumento del número de lesiones ulcerosas en región inguinal, debilidad muscular cintura escapular marcada. Labilidad emocional, llanto fácil e irritabilidad.

Se transfunde.

Vancomicina, doce días.

Se recibe cultivo de lesión cutánea con presencia de Estafilococo Aureus.

<b>Hb 8.4</b>	<b>Leuco 3</b>	<b>Plaq 170</b>	<b>Reticulocitos 0,016</b>	<b>Glicemia 3,2</b>	<b>Creatinina 62</b>	<b>TGO 321</b>	<b>FAL 580</b>
<b>GGT 428</b>	PT 62	ALB 18.6	COL 3.5	TRIG 2.7	CPK 434	COOMBS NEGATIVO	

21/06/2006:

Escabiosis.

22/06/2006:

Gastroenterología: Elevación de enzimas hepáticas, no bilirrubinas, USG con esteatosis hepática, VHB, VHC negativos.

23/06/2006

Proteinurias de 24 horas: 0,83g/24h

Hemocultivo: negativo

24/06/2006:

Inicia Azitromicina

26/06/2006:

Lesiones vasculíticas en miembros inferiores.

Oftalmología: opacidad central posterior, de cristalino AO, retinitis exudativa, pupilitis OD, coriorretinitis. Tratamiento con Homatropina: 4 gotas dos veces al día.

27/06/2006:

Ecocardiograma: Hipertrofia de las paredes de ventrículo izquierdo, No derrame pericárdico.

Rx de tórax: Lesiones inflamatorias para-cardíacas derechas.

28/06/2006:

Inicia Ciclofosfamida (200mg x 5 días)

Se decide oxigenación por cámara hiperbárica.

29/06/2006:

Anticuerpos antimitocondriales y antimusculo liso negativos, Anti DNA dc: positivo. ANA difuso periférico ¾

30/06/2006:

Se inicia Ciprofloxacino pero se suspende por reacción adversa.

1/07/2006:

Lesión del muslo y glúteo profundos y dolorosos.

Addis de 2 h L: 5500, H: 0, C: 0	Albumina 0.82	Anti DNA dc: Positivo
----------------------------------	---------------	-----------------------

3/07/2006:

Lesiones ampollosas en 1/3 inferior del muslo, dermatología plantea una vasculitis necrotizante.

4/07/2006:

LDH: 944	TGP: 55	TGO: 99	
GGT: 589	FAL: 781	ALB: 16.3	PROTEINAS T: 57

5/07/2006:

PROTEINURIA DE 24 HORAS: 0.83 G/24 Horas

6/07/2006:

Bacteria	Sensible	Resistente
Estafilococos Áureos	Cloranfenicol, Oxacillina, Vancomicina	Eritromicina

**Ultrasonido de partes blandas:** Hay engrosamiento del Tejido Celular Subcutáneo, en toda la región posterior del miembro inferior izquierdo de aspecto inflamatorio, con múltiples imágenes hiperecogénicas que producen sombra en el interior del mismo pero no se puede descartar gas,.

**RX de miembro inferir izquierdo:** Aumento de los tejidos blandos, un área de menor densidad de aproximadamente 3cm de diámetro

**Urocultivo:** Negativo

**EKG:** Taquicardia Sinusal.

7/07/2006:

Gastroenterología: Revalora biopsia hepática, y le impresiona enfermedad por depósito graso relacionado al uso de esteroides y DM; sugiere inmunosupresores para regular enzimas y suspender si evidencia de hepatotoxicidad e incremento significativo de la hepatonecrosis.

Se realiza biopsia de piel por dermatología.

Reacción a la vancomicina se decide suspender.

Cuarta sesión de cámara hiperbárica.

8/07/2006:

Reacción adversa a la vancomicina, (shock): hipotensión, disnea, lesiones bucales, taquicardia en 130 x min, tercer ruido, lesiones cutáneas sépticas, se inicia Amikacina y presentó un cuadro de insuficiencia cardiaca aguda.

9/07/2006:

Bronconeumonía

10/07/2006:

Área extensa de necrosis en muslo izquierdo, en región posterior otras úlceras que se comunican.

Cara posterior del muslo izquierdo, lesión necrótica, contractura en flexión.

ANGIOLOGÍA: Signos inflamatorios en todo el miembro inferior izquierdo, tratamiento con metronidazol por sospecha de un germen anaerobio.

<b>CPK:</b> 253	<b>LDH:</b> 944	<b>TGO: 95</b> U/L	<b>HB</b> 8.1	<b>VSG 93</b>	<b>Leuco 5.9</b>	<b>Glicemia</b> 2.7	<b>Creatinina</b> 79	<b>PT</b> 61
<b>GGT:</b> 534 U/L	<b>FAL:</b> 1123 U/L	<b>Plaquetas</b> 186	<b>Alb</b> 18.1	<b>Colesterol</b> 1.9	<b>Trigliceridos</b> 2.4	<b>Ca 1.9</b>		

#### Coagulograma

TPC 27,3 – P 31

Kaolin C13,4—P 14

**USG Abdomen:** Aumento de la ecogenicidad hepática difusamente con aumento de su volumen global, calcificaciones en los vasos peri portales intrahepaticos

11/07/2006:

Múltiples úlceras en miembros inferiores a nivel del periné, escroto, miembro superior y miembro inferior izquierdo, hemocultivo negativo.

Valorado por ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRUCIÓN, recomiendan disminuir dosis de insulina.

Hipoalbuminemia

Hipercolesterolemia

Hipertrigliceridemia

Estos estudios reflejan tanto el deterioro nutricional como la función hepática por la acumulación de grasa, podría justificar un síndrome metabólico.

12/07/2006:

Exudado Bacteriológico de la piel

Bacteria	Sensible	Resistente
Estafilococo Áureos	Cefazolina, Ciprofloxacina, Meropem, Sulfaprin, Vancomicina.	Ceftazidime, Oxacillin, Eritromicina.
Proteus Mirabilis	Cefazolina, Ciprofloxacina, Meropem, Sulfaprin, Tetraciclina	

Hb 10.9 g/l	Leuco 11,2	Plaquetas 177
Hto 34,8	VSG 76	Linfo 39
Glicemia 2.8	Creatina 73	Colesterol 2.2
Trigliceridos 1.8	Amilasa38	PT 66

13/07/2006:

**Prueba de Sank:** Extendido citológico compuesto por leucocitos PMN y células epiteliales con cambios degenerativos, no esiones por HSV.

14/07/2006:

Lesión necrótica de región posterior del muslo con abundante supuración verdosa.

Usg hepatoesplenomegalia.

15/07/2006:

Tos, expectoración amarillenta.

17/07/2006:

**Biopsia de piel:** Vasculitis péptica con necrosis dermoepidérmica y paniculitis supurativas.

18/07/2006:

Lesiones ulceradas en ambos muslos, necrótica, purulenta en región posterior del muslo izquierda.

CIRUGÍA: Necrectomía de la zona distal del muslo izquierdo.

19/07/2006:

Persistencia de Stafilococo aureus en cultivos.

20/07/2006:

Secreción a nivel de pantorrilla izquierda.

24/07/2006:

Lesiones de diferente tamaño con bordes bien definidos, algunas costrosas, otras con tejido de granulación.

27/07/2006:

Abordaje venoso central, 6to día con Meropenem.

28/07/2006:

<b>HB: 8.9</b>	<b>TGO: 141</b>	<b>TGP: 72.4</b>
<b>COLESTEROL: 2.4</b>	<b>VSG: 132</b>	

29/07/2006:

Fiebre mantenida, disnea, Se inicia Cefepime.

31/07/2006:

Necrectomía.

**Biopsia de Piel:** Dermatitis de inter fase vascular con queratinocitos necróticos, necrosis epidérmica focal, no signos de vasculitis, alteraciones sugestivas de dermatitis por Lupus.

**Gasometria e Ionograma**

**Na: 140 K: 3.2**

2/08/2006:

<b>Bacterias</b>	<b>Sensible</b>	<b>Resistente</b>
<b>Estafilococos Áureos</b>	Vancomicina	Kanamicina, Cefazolina, Ceftaxidima, Ciprofloxacina

**Biopsia de piel:** Vasculitis séptica con necrosis dermo-epidérmica y paniculitis supurativa

3/08/2006:

Vasculitis séptica.

7/08/2006

Necrectomía.

8/08/2006

Octavo día con Cefepime.

10/08/2006

Caída brusca de la tensión arterial, distress respiratorio, shock séptico, falla multiorgánica, paro cardiorespiratorio, no responde a maniobras de resucitación, paciente fallece.

### Diagnóstico Clínico por Necropsia:

- Insuficiencia Cardíaca.
- Bronconeumonía Bacteriana Nosocomial.
- Fascitis Necrotizante.
- LES.
- DM tipo II.
- Vasculitis.

### Diagnóstico Anatomopatológico:

- COR Pulmonar Agudo.
- Tromboembolismo Pulmonar ramas gruesas sin infarto hemorrágico.
- Fascitis Necrotizante.
- LES.
- DM Tipo II.
- Traqueobronquitis Aguda Purulenta.
- Bronconeumonía bilateral severa.
- Vasculitis.
- Hipertrofia y Dilatación cardíaca global.
- Aterosclerosis aorta y sus ramas Grado I.
- Gastritis Crónica Atrófica.
- Esplenitis Reactiva.
- Congestión Visceral Generalizada.

### Conclusión

Como podemos evidenciar en nuestro paciente cumplió criterios para el diagnóstico de LES, de SLICC 9/17 y ACR 7/11, en la bibliografía se han encontrado varios casos donde han primado las lesiones vasculíticas en el curso de la actividad de LES, sin embargo llamó la atención la evolución rápidamente progresiva desde el punto de vista cutáneo la Fascitis necrotizante en un paciente inmunosuprimido fue un foco infeccioso importante que deterioró el estado general del paciente hasta llevarlo a fallo multiorgánico y la muerte, por lo que este caso es de resaltar.

## *DISCUSIÓN CASO CLÍNICO*

### *REACCIONES CUTÁNEAS VASCULARES EN LES*

A continuación se realiza una revisión bibliográfica sobre las principales manifestaciones cutáneas que expresan las enfermedades vasculares asociadas al LES; además por el compromiso e importancia que tuvo en la mala evolución de nuestro caso los procesos infecciosos oportunistas en pacientes con inmunosupresión se comentará sobre la fascitis necrotizante.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune heterogénea con una amplia variedad de manifestaciones clínicas y serológicas que pueden afectar cualquier órgano, siendo la nefritis lúpica, los trastornos neuropsiquiátricos y las citopenias las más frecuentes. La prevalencia de vasculitis en LES oscila entre el 11 y el 36%, afectando principalmente vasos pequeños y en menor porcentaje los vasos medianos, lo que aumenta la morbimortalidad y se asocia a mayor compromiso visceral.

Dentro del grupo de las vasculitis necrotizantes es importante resaltar a la panarteritis nudosa (PAN), vasculitis de medianos vasos, tiene criterios definidos por la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) son: hallazgo mandatorio de anormalidades en arteria de pequeños o mediano calibre identificado por biopsia con vasculitis necrotizante, o angiográficamente con la presencia de aneurismas, estenosis u oclusiones no debidas a la displasia fibromuscular, y al menos una de las siguientes características sistémicas: compromiso de piel (livedo reticularis, nódulos subcutáneos que se pueden ulcerar, infartos de piel), mialgia o sensibilidad muscular, hipertensión, neuropatía periférica, compromiso renal en raras ocasiones.

Las reacciones que involucran lesiones cutáneas vasculares son importantes de reconocer en pacientes con LES porque frecuentemente indican una patología vascular sistémica subyacente.

Además, es crucial diferenciar entre vasculitis y vasculopatía porque son tratamientos diferentes para cada una (por ejemplo anticoagulantes para vasculopatía, inmunosupresores para vasculitis).

La vasculitis es causada por inflamación primaria (usualmente mediada por inmunocomplejos) de las paredes de los vasos con oclusión secundaria de la luz con fibrina. La vasculopatía está definida por obstrucción de las paredes del vaso resultando en isquemia, u oclusión no inflamatoria de la luz vascular resultado de una enfermedad tromboembólica.

#### **Vasculitis**

Presente del 8-11% de los pacientes con LES, la vasculitis es más común como presentación cutánea. Específicamente, un estudio de 670 pacientes con LES revelaron que de 76 sujetos con vasculitis, 89% tenían compromiso cutáneo, con el restante 11% teniendo vasculitis visceral. Pequeños vasos, como las vénulas postcapilares, son las más afectadas. La afectación más común de vasculitis de vaso pequeño, son las vasculitis leucocitoclástica, usualmente se presentan como petequias o púrpura palpable en diferentes áreas.

Antes de que la vasculitis leucocitoclástica sea atribuida al LES, otras causas más frecuentes como drogas e infecciones deben ser descartadas. Vasculitis urticariforme, que también incluyen la afectación de los vasos pequeños, consiste en una lesión dolorosa que duran aproximadamente 24 horas que dejan una hiperpigmentación posinflamatoria y cambios parecidos con la vasculitis leucocitoclástica.

Niveles de complemento bajos están generalmente asociados con LES y vasculitis urticarial. Compromiso de vasos medianos o grandes se pueden presentar como placas purpúreas con bordes estrellados con o sin necrosis cutánea y ulceración, o nódulos subcutáneos.

La vasculitis cutánea puede generalmente ser bien tratada con medicación antiinflamatoria, incluyendo colchicina, dapsone y antimaláricos. La vasculitis severa o refractaria puede requerir glucocorticoides y/o inmunosupresores.

### **Vasculopatía**

Los procesos vasculíticos son multifactoriales, con algunos ocasionados por borramiento de la luz del vaso (por ejemplo fenómeno de Raynaud) y otros causados por oclusión con presencia de trombos en ausencia de inflamación vascular (por ejemplo anticuerpos antifosfolípido).

A continuación se describen las principales manifestaciones de vasculopatías que pueden aparecer en el curso del LES.

#### **1. Fenómeno de Raynaud:**

Desencadenado por el frío y el estrés, los pacientes con fenómeno de Raynaud tienen un proceso de isquemia causado por hiperplasia intimal en la vasculatura.

Los pacientes desarrollan decoloración pálida, seguida de cianosis y eritema a nivel de los dedos de manos y pies.

La fase pálida resulta de la vasoconstricción de las arterias digitales y arteriolas, en quien el compromiso del flujo sanguíneo está comprometido por el estrechamiento de la pared del vaso.

Los pacientes pueden experimentar adormecimiento, dolor y parestesias.

La fase azulada es una manifestación de la disminución de la perfusión sanguínea a nivel de los capilares y vénulas, y la fase final roja representa la reperfusión sanguínea.

El fenómeno de Raynaud se puede observar en el 25% a 60% de los pacientes con LES como manifestaciones cutáneas no específicas.

#### **2. Anticuerpos antifosfolípido**

Los anticuerpos antifosfolípidos inducen un estado protrombótico a través de la activación de las células endoteliales, monocitos y plaquetas con una subsecuente producción de factor tisular y tromboxano A<sub>2</sub>. Los pacientes con LES y anticuerpos antifosfolípidos frecuentes presentes con síntomas cutáneos. Esto incluye livedo reticular, tromboflebitis superficial, placas purpúricas que posteriormente se pueden tornar en úlceras necróticas de predominio en miembros inferiores; equimosis y en ocasiones gangrena digital.

Las lesiones son más frecuentes en zonas acras debido a que los vasos de pequeño calibre son los más comunes en ocluirse.

El livedo reticular se presenta como un moteado violáceo y eritematoso, parecido a una red, con parches blanquecinos a nivel de las extremidades y menos frecuente en el tronco y en la región glútea como resultado de un flujo disminuido.

Como se ha descrito las lesiones del LES dependen de la presencia de manifestaciones agudas, subagudas y crónicas en donde la vasculitis es la manifestación más llamativa por ser de compromiso

cutáneo, y compromiso sistémico lo que nos lleva a tomar decisiones de manera temprana para dar un tratamiento oportuno y evitar las complicaciones potenciales de sobreinfección de las mismas.

## **FASCITIS NECROTIZANTE**

La Fascitis necrosante es una infección poco común, rápidamente progresiva y de difícil diagnóstico en estadio temprano. Afecta la piel, tejido celular subcutáneo, fascia superficial y ocasionalmente la profunda, produce trombosis de la microcirculación subcutánea y necrosis hística con severa toxicidad sistémica. Tiene un curso fulminante y una tasa de mortalidad que oscila entre 33-60 %. Su diagnóstico se establece por exploración quirúrgica a lo largo del plano facial. Fue descrita en 1952 por Wilson. Puede afectar a cualquier región anatómica del organismo, pero es más frecuente en las extremidades (casi siempre unilateral), abdomen y periné. Se observa con mayor frecuencia en invierno y en varones. La mitad de los pacientes refieren una herida previa en la piel y el 70 % tienen una o más enfermedades crónicas. Suele ser polimicrobiana, aunque en ocasiones puede ser monomicrobiana. En estos casos, el germen aislado con mayor frecuencia es el *Streptococcus pyogenes*. Pueden aislarse habitualmente bacterias aeróbicas y anaeróbicas y se postula una acción sinérgica de las mismas que explica el curso habitualmente fulminante.

Este proceso se caracteriza por dos hechos. Uno, la tendencia a la difusión sin limitaciones ni colecciones purulentas, alcanzando rápidamente el plano subcutáneo. Dos, porque los tejidos afectados por la infección se necrosarán rápidamente, con lo que participarán en el agravamiento del cuadro séptico.

La diabetes mellitus, úlceras de decúbito, pacientes drogadictos, alcohólicos, inmunocomprometidos o una infección previa de las heridas son considerados factores predisponentes. La puerta de entrada puede ser secundaria a un trauma, también puede desarrollarse a partir de un proceso séptico intraabdominal.

El diagnóstico temprano de la fascitis necrosante es a menudo difícil y de suma importancia para el pronóstico, muchas veces es confundida con una infección leve como la celulitis.

Los hallazgos clínicos en la fase inicial son a menudo escasos, polimorfos y dependerán de la severidad de la infección, la virulencia del o los gérmenes, y la capacidad de resistencia del huésped. El crecimiento bacteriano y la liberación de enzimas y toxinas hacen que la infección se extienda a través de la fascia superficial, originando obstrucción de los vasos nutricios e isquemia, con formación de bullas y necrosis de la piel y el tejido graso subcutáneo.

La fiebre es un hallazgo clínico consistente, y puede estar asociada a una elevada leucocitosis con desviación izquierda y la presencia de valores elevados de creatinfosfoquinasa (CPK).<sup>13</sup> Los valores de la CPK pueden actuar como un medidor de la progresión de la infección. Sin embargo, en algunos casos se encuentra leucopenia, debido a la inmunosupresión.

La afección general es precoz, llegando a un cuadro de shock séptico con fallo multiorgánico y muerte en caso de que no se establezca el tratamiento adecuado.

El estudio anatomopatológico de la fascitis necrosante encuentra necrosis de tejidos subcutáneos y fascia superficial, con infiltrado de polimorfonucleares, edema de la dermis reticular, grasa subcutánea y fascia, presencia de microabscesos, microorganismos y trombosis de los vasos.

Las pruebas de imagen nos ayudan al diagnóstico final de la fascitis necrosante, aunque generalmente no están indicadas y nunca se debe retrasar el tratamiento quirúrgico esperando por una prueba de este tipo. Podemos realizar radiografías simples (aire en el tejido subcutáneo), ecografías (presencia de abscesos, edema fascia), tomografía axial computarizada (TAC) (presencia de abscesos, edema...) y resonancia nuclear magnética (RNM), que es la prueba con mayor rentabilidad para el diagnóstico de infección necrosante, con una sensibilidad del 100% y una especificidad del 86%.

Respecto del tratamiento, se plantea que el desbridamiento amplio de los tejidos afectados es imprescindible, asociado a un tratamiento antibiótico de amplio espectro para cubrir los potenciales patógenos, continuando por períodos prolongados según antibiograma.

Cámara de la oxigenación hiperbárica donde su efecto sería aumentar la disminuida tensión parcial de oxígeno en los tejidos afectados a niveles en los cuales los microorganismos anaerobios son inhibidos o destruidos.

La fascitis necrotizante es una entidad poco frecuente pero con una elevada tasa de mortalidad si no se diagnostica y trata a tiempo. El diagnóstico en su fase inicial es difícil y no siempre posible. La presentación atípica de la entidad, como en el caso que presentamos, puede dificultar el diagnóstico que es eminentemente clínico. El tratamiento óptimo requiere de intervención quirúrgica urgente y agresiva, antibioticoterapia sistémica y cuidados médicos intensivos.

ANEXOS





## Bibliografía:

1. Max Yates A and Richard Watts B, ANCA-associated vasculitis, *Clinical Medicine* 2017 Vol 17, No 1: 60–4.
2. Watts RA, Robson J, Introduction, epidemiology and classification of vasculitis, *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*, <https://doi.org/10.1016/j.berh.2018.10.003>
3. Lava SAG, Milani GP, Fossali EF, Simonetti GD, Agostoni C, Bianchetti MG. Cutaneous manifestation of small-vessel leukocytoclastic vasculitides in childhood. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017;53:439-451.
4. González-Gay MA, López-Mejías R, Pina T, Blanco RA, Castañeda S. IgA vasculitis: genetics and clinical and therapeutic management. *Curr Rheumatol Rep.* 2018;20:24. doi:10.1007/s11926-018-0735-3
5. Yovanny Ferrer Lozano<sup>1</sup> Yanett Morejón Trofimova, Yovanny Ferrer Lozano<sup>1</sup> Yanett Morejón Trofimova. Fascitis necrosante. Actualización del tema Necrotizing fasciitis. Updating on the topic, diciembre 2018 | Volumen 16 | Numero 6
6. Fernández Gómez F.\* , Casteleiro Roca P.\*\* , Comellas Franco M.\*\* , Martelo Villar F.\*\*\* , Gago Vidal B.\* , Pineda Restrepo A.F., Fascitis necrosante bilateral: a propósito de un caso Bilateral necrotizing fasciitis: case report, *Cir.plást. iberolatinoam.*-Vol. 37 - Nº 2 Abril - Mayo - Junio 2011 / Pag. 165-169