



Localizador: 13016

Capilaroscopia periungueal

Nailfold capillaroscopy

María Bibiana Leroux*

Palabras clave:

Capilaroscopia periungueal, microcirculación cutánea, estructura capilar, enfermedades reumáticas, psoriasis.

Key words:

Nailfold capillaroscopy, skin microcirculation, capillary morphology, rheumatic diseases, psoriasis.

RESUMEN

La capilaroscopia es una técnica de estudio mediante imágenes directas *in vivo* de la microcirculación cutánea que, por su carácter incruento, puede realizarse en niños y adultos. En este escrito se consignan en forma breve las bases sobre la capilaroscopia periungueal: su registro, indicaciones, utilidad como metodología diagnóstica y factor pronóstico en enfermedades reumáticas. Los instrumentos óptimos para su realización son microscopios ópticos o digitales con aumento de 40X a 200X, los cuales nos permiten observar la estructura y función de los capilares. En sujetos sanos, se describe una imagen considerada como patrón normal cuando: a) Se observa una corona capilar con elementos rojos, delicados, con forma de U invertida y paralelos al eje longitudinal del dedo; b) La densidad capilar/ mm^2 es de 7 a 17; c) El plexo vascular superficial delicado; y d) Se halla una función microvascular preservada (visualización definida de las estructuras sin interferencias, ausencia de hemorragias o exudados y perfusión conservada). Los patrones patológicos muestran alteraciones estructurales de los capilares y desorden del lecho capilar, siendo los más característicos: a) tipo esclerodermiforme (megacapilares, disminución o pérdida de capilares, vasos de neoformación, alteración de la estructura del lecho, serpenteo y ovillo capilar) y b) tipo lupus eritematoso sistémico (aumento de tortuosidad que afecta a las tres partes del capilar con meandros, en sacacorchos o circunvoluciones y aumento de longitud). La capilaroscopia en enfermedades reumáticas consigna los cambios microvasculares en: Raynaud primario y secundario, esclerodermia sistémica, enfermedad mixta de tejido conectivo, dermatomiositis, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, síndrome anticuerpo antifosfolípido y psoriasis.

ABSTRACT

Capillaroscopy is a technique based on the analysis of *in vivo* direct images of the cutaneous microcirculation. Due to the fact that it is a non-invasive procedure can be applied to both children and adults. In the present communication it is briefly described the periungual capillaroscopy, its scoring, indications, and diagnostic utility as well as a prognostic factor in rheumatic diseases. The optical devices for capillaroscopy are either light or digital microscope with a magnifying power of 40 to 200x that permit to observe the capillaries structure and function. In healthy individuals the normal pattern is described as follows: a) capillary crown with delicate red elements resembling an inverted U with the arms parallel to the finger longitudinal axis; b) capillary density per mm^2 is 7 to 17; c) delicate superficial vascular plexus and d) microvascular preserved function, visualized as defined structures without interference, absence of hemorrhage or exudates and preserved perfusion. Altered patterns show structural modified capillaries and disordered capillary bed. The most characteristic pathological patterns are: a) sclerodermiform (megacapillaries, decrease or loss of capillaries, neof ormation of blood vessels, distorted bed structure, serpentine-like and glomerular capillaries); and b) systemic lupus erythematosus type with increased tortuosity affecting the three parts of the capillary with meanders or corkscrew or circumvolution and increased length. Capillaroscopy in rheumatic diseases shows microvascular pathological patterns described for primary and secondary Raynaud's disease, systemic scleroderma, connective tissue mixed disease, dermatomyositis, systemic lupus erythematosus, rheumatoid arthritis, Sjögren's syndrome, antiphospholipid syndrome and psoriasis.

* Dermatóloga en Consulta Privada. Rosario, República Argentina.

Recibido: 05/Febrero/2013.
Aceptado: 20/Enero/2015.



En la actualidad, el endotelio —que tapiza todo el árbol vascular— es objeto de múltiples investigaciones científicas en las ciencias básicas y en la medicina clínica. El capilar cutáneo está formado por una capa única de células endoteliales rodeada de pericitos, los cuales están en íntimo contacto con fibras reticulares y más allá con la dermis papilar. Al conjunto de capilares, vénulas y arteriolas de la piel se les denomina microcirculación cutánea (MCC).

La capilaroscopia es una técnica de estudio mediante imágenes directas *in vivo* de la MCC. La imagen visualizada está formada

por la columna sanguínea contenida por las paredes vasculares. Las zonas de mayor perfusión sanguínea (dedos y cara) aseguran el 75% de capilares visibles en estado basal. Por su carácter incruento, permite la observación de los capilares dérmicos tanto en niños como en adultos en distintas áreas de la superficie corporal.¹ En 1912, Lombart publicó sus observaciones en capilares periungueales mediante un microscopio, constituyendo así la primera descripción de un estudio semejante a lo que hoy denominamos capilaroscopia. Ya en los años 60, la Dra. Maricq definió los elementos

de la patología microvascular y su asociación con enfermedades del tejido conectivo.^{2,3} Actualmente, la capilaroscopia periungueal constituye el método más accesible para analizar las anormalidades microvasculares en pacientes con enfermedades reumáticas, además del fondo de ojo. La indicación de la capilaroscopia periungueal es la regla en el diagnóstico diferencial entre Raynaud primario y secundario; además, el reconocimiento del patrón esclerodermiforme característico permite el diagnóstico y detección en etapas muy tempranas de esta enfermedad. Si a esto le sumamos la clínica dermatológica indicativa, se obtiene una detección muy precoz de una enfermedad crónica con el consiguiente beneficio para el paciente.^{4,5}

En esta revisión se consignan en forma breve las bases sobre la capilaroscopia periungueal; su registro, indicaciones, su utilidad como metodología diagnóstica y factor pronóstico en enfermedades reumáticas.

METODOLOGÍA

Los instrumentos utilizados son microscopios ópticos o digitales que permitan aumentos de 40 a 200X. Por debajo de estos aumentos, la técnica se dificulta; al contrario, los aumentos mayores incrementan los hallazgos patológicos. Las cámaras con supermacro y los dermatoscopios pueden ayudar en algunos casos pero no permiten un estudio exhaustivo. Asimismo, existen equipos digitales que permiten la captura, registro, almacenamiento de las imágenes, ya sean fotogramas o videos. En este sentido, existe una diferencia metodológica, ya que la capilaroscopia estudia sólo la estructura capilar, mientras que la videocapilaroscopia permite la visualización tanto de los cambios funcionales y morfológicos, como de la dinámica hemorreolórica con mayor detalle.

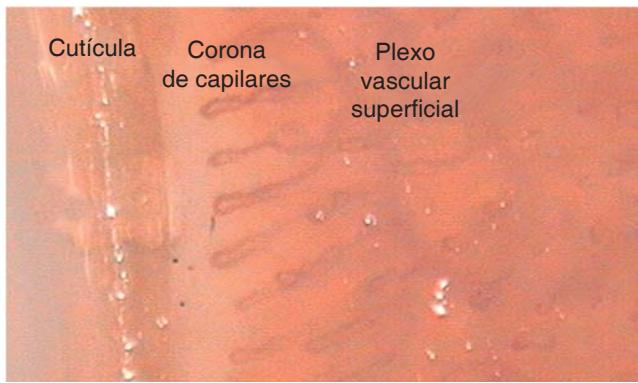
La piel periungueal fue el primer sitio elegido y ha sido ampliamente investigado en enfermedades reumáticas, psoriasis, diabetes e hipertensión arterial. El sujeto debe estar sentado con las manos apoyadas —sin ejercer presión— sobre una superficie plana que se encuentre a la altura del corazón. Se observan ocho dedos de las manos, excluyendo los pulgares ya que se considera que estos últimos tendrían pocas alteraciones capilaroscópicas. La preparación consiste en no fumar por 24 horas previas al estudio, y concurrir sin pintura o laca de uñas. El paciente debe encontrarse relajado y en un ambiente con temperatura entre 20 a 25 °C para favorecer una perfusión capilar basal durante algunos minutos previos al estudio. Sobre la piel limpia, se aplica una gota de aceite de inmersión o vaselina líquida para generar la trasparencia de la epidermis. Si existe presencia de perionixis o trauma, se impide la visualización del dedo comprometido.²⁻⁴

Quien esté interesado en aprender esta técnica deberá disponer de tiempo y paciencia, puesto que los registros de imágenes deben ser interpretados cuidadosamente y en estricta correlación con las evidencias clínicas, histológicas e inmunológicas del paciente en particular. La síntesis de los hallazgos es siempre indicativa y el diagnóstico de certeza debe ajustarse a los criterios vigentes para cada patología.

Imágenes de capilaroscopia periungueal preservada (patrón normal)

Las determinaciones en tiempo real nos permiten observar la morfología y funcionalidad de la MCC. En el pliegue periungueal, los capilares se ven ordenados formando un semicírculo que acompaña a la matriz de la uña, a esto se le denomina polaridad conservada. El color del lecho es blanco-rosado y en la primera línea capilar posterior a la cutícula se observan elementos rojos, delicados, con forma de U invertida y paralelos al eje longitudinal del dedo. Cada uno es semejante en forma y tamaño a los demás. Presentan además dos ramas, un asa aferente (arteriola), asa eferente (vénula) y la zona transicional, siendo ambas ramas paralelas sin entrecruzarse o imbricarse. Uno o dos capilares alimentan a una papila dérmica, pudiendo haber capilares tortuosos hasta un 5%. En sujetos normales, la densidad capilar/mm es de 7 a 17 y el plexo vascular superficial se observa por detrás de la corona capilar como un entramado delicado, el cual es visible en 10-30% de controles normales. En la segunda línea capilar, los mismos pueden disponerse en forma semejante a la primera o mostrar sólo la zona transicional como en el resto del cuerpo. La función microvascular preservada comprende la visualización definida de las estructuras sin interferencias, ausencia de hemorragias o exudados y perfusión conservada. Esta última, se caracteriza por flujo no interrumpido: color rojo y continuo de la columna sanguínea que indica la llegada de la sangre. Las características anteriormente mencionadas son conclusivas luego de observar por lo menos tres campos diferentes por dedo en ocho dedos de las manos de un paciente (*Figuras 1 y 2*).³⁻⁶

Es importante tener en cuenta que asociamos la denominación patrón normal con microcirculación preservada, debido a que muchos sujetos sanos tienen alteraciones morfológicas y funcionales de la MCC. Éstas suelen ser microhemorragias, tortuosidades y tendencia a la ramificación, cuya disposición es generalmente focal. En personas normales, la presencia de megacapilares y la pérdida difusa de capilares no se detectan.⁶



Fisiopatogénesis de las alteraciones capilaroscópicas

Si bien, la fisiopatogénesis no está completamente dilucidada, en la actualidad se considera que subyacen factores dependientes de la pared vascular, de los nervios periféricos, de la hemorreología de la sangre, de la reducción del flujo vascular y de la célula endotelial que estarían relacionados íntimamente. Se cree que los mecanismos vasculares involucrados serían: lesión endotelial, apoptosis de célula endotelial, expresión anormal de los factores de transcripción, producción aberrante de factores de crecimiento y citoquinas, activación de pericitos y anomalías tanto de la angiogénesis como de la vasculogénesis.⁷

Por su parte, la lesión endotelial produce factores vasoconstrictores como endotelina-1, y en menor proporción,

óxido nítrico y prostacilina, los cuales actúan como vasodilatadores. Además, predispone a la activación plaquetaria, que da lugar a la formación de microagregados de plaquetas dentro de los capilares y las vénulas y la liberación de tromboxano A2, que es un vasoconstrictor potente.

Con la generación de citoquinas, factores de crecimiento y endotelina-1, la isquemia y reperfusión causarían mayor lesión endotelial y respuesta inflamatoria. Este proceso podría ser responsable de la atracción y activación de fibroblastos, conduciendo a una fibrosis e hipertrofia vascular y colaborando con la respuesta inflamatoria.⁸

Existe evidencia de que en la patogénesis de esclerosis sistémica, la lesión y apoptosis del endotelio son eventos tempranos en la piel afectada (previos a la presencia de la fibrosis). En la fase precoz de la enfermedad, el estado proinflamatorio y el aumento de producción de factores proangiogénicos estimulan la angiogénesis. La presencia de hemorragias, capilares gigantes y tortuosidad son cambios microvasculares formados por una respuesta angiogénica descontrolada. Esta etapa es seguida por el desarrollo de un proceso donde accionan factores angiostáticos, resultando en la reducción de la densidad capilar y áreas extensas de avascularidad, por lo cual el desbalance entre factores

Tabla 1. Alteraciones de la microcirculación cutánea.

Alteraciones estructurales
Cualitativas <ul style="list-style-type: none"> • Megacapilares • Angiogénesis o vasos de neoformación • Capilares cortos o elongados • Capilares tortuosos -en meandro o serpenteados- y en ovillo
Cuantitativas <ul style="list-style-type: none"> • Disminución del número de capilares • Áreas avasculares • Aumento del número de capilares
Cualicuantitativas <ul style="list-style-type: none"> • Desorden de la arquitectura del lecho
Alteraciones funcionales
Por disrupción de la pared capilar <ul style="list-style-type: none"> • Hemorragias • Edema pericapilar • Exudados
Por alteración del flujo capilar <ul style="list-style-type: none"> • Estasis • Flujo granular • Microtrombosis
Alteraciones combinadas <ul style="list-style-type: none"> • Visualización marcada del plexo vascular superficial

proangiogénicos y antiangiogénicos tendría un rol activo en la formación de alteraciones capilaroscópicas.⁹

Alteraciones morfológicas y funcionales de la microcirculación cutánea

La descripción de los cambios microvasculares visualizados por capilaroscopia pueden ser observados en la *tabla 1*. El vocabulario capilaroscópico se describe en la *tabla 2*. En un paciente se deben hallar rasgos característicos en seis de ocho dedos para determinar ese patrón.^{2-4,6,10,11}

Capilaroscopia en enfermedades reumáticas. Las principales indicaciones serían: Raynaud primario y secundario a enfermedades reumáticas, detección muy temprana de esclerodermia sistémica o síndromes esclerodermiformes, dermatomiositis clásica y amiopática, lupus eritematoso sistémico, ulceraciones o signos de isquemia en zonas distales y síndromes vasculares de partes acras. En general, se recomienda realizar el estudio una vez al

año para constatar el estado de la MCC y la respuesta a los tratamientos; sin embargo, en esclerodermia sistémica de rápida progresión o con úlceras digitales se debe realizar cada cuatro a seis meses. En la *tabla 3* se consignan las enfermedades reumáticas y sus hallazgos más frecuentes, pudiéndose observar en la segunda columna el rango de capilaroscopias patológicas que describen los distintos autores. En la tercera, se muestran los patrones microvasculares para esa entidad dispuestos en orden de frecuencia.^{2-4,6,10-13}

Raynaud primario y secundario. El diagnóstico de Raynaud de carácter primario se realiza por exclusión. Estos pacientes, en general mujeres jóvenes, son aparentemente sanas y su principal motivo de consulta son los cambios de coloración de sus extremidades. Pueden tener algunas alteraciones funcionales que son pasajeras como pequeños exudados, edema pericapilar y visualización marcada del plexo vascular superficial. Se pueden detectar algunos capilares levemente agrandados. El hallazgo de un solo

Tabla 2. Vocabulario capilaroscópico básico.

Alteración de la microcirculación	Descripción
Megacapilares	Capilares muy aumentados de tamaño (diez veces lo normal). Pueden coexistir con capilares preservados. Son característicos del Raynaud secundario y en esclerosis sistémica
Vasos de neoformación o formaciones en arbusto	Capilares aumentados de tamaño, heterogéneos, bizarros, con brazos arborizados
Vasos tortuosos	Capilares con brazos como meandro o serpenteados que pueden entrecruzarse o girarse sobre el eje axial del capilar
Vasos en ovillo	Capilares con extremo distal enrollado con forma de ovillo o glomérulo
Aumento de número de capilares	Más de 17 capilares/mm. Puede darse por vasodilatación asociada con aumento de temperatura o acrosíndrome
Disminución de densidad capilar	Menos de 7 capilares/mm. Se relaciona con síndromes esclerodermiformes sistémicos
Áreas avasculares	Se deben a la pérdida capilar que puede abarcar de una a múltiples papillas dérmicas. A mayor tamaño mayor severidad y se asocia a disminución crítica del flujo nutricio
Desorden del lecho	Alteración de la polaridad de los capilares
Hemorragias	Se producen por injuria de la pared capilar y salida de sangre a la dermis. Son manchas rojas que se extienden desde el capilar hasta la cutícula con disposición arrosetada
Exudados	La presencia de plasma en dermis se puede observar de dos formas: como visión en vidrio esmerilado o como figuras tenues en forma de oleaje rodeando el vaso que la origina
Flujo granular/entrecortado	La columna sanguínea se observa discontinua. Suele asociarse con cianosis microscópica y a cambios en la hemorreología
Microtrombosis	La columna sanguínea está estática (sin movimiento) de color rojo opaco. Se observa la silueta capilar de color más oscuro o negro
Visualización de plexo vascular superficial	Se ven como troncos vasculares de mayor calibre que se entrecruzan entre sí y de los cuales se desprenden los capilares. Es visible como un fino entramado en 10-30% de sujetos sanos
Visión en vidrio esmerilado	Se considera visualización patológica cuando presenta troncos vasculares de mayor calibre. En ocasiones, es adyacente a áreas avasculares y suele observarse un vaso de mayor grosor con recorrido lineal sin bucles capilares
	Se ven las estructuras borrosas. Esto se debe a la pérdida de proteínas plasmáticas por parte del capilar que ocupan la dermis adyacente

capilar de diámetro > 50 µm es un marcador potencial de microangiopatía, el cual conduce a reconsiderar el carácter de primario y repetir el estudio en seis meses.

El diagnóstico diferencial entre Raynaud primario y Raynaud secundario en una etapa temprana es muy importante, ya que se asocia con una expectativa de enfermedad subyacente severa. Desde hace muchos años, el estudio de los capilares periungueales se presenta como uno de los indicadores más fidedignos de progresión del Raynaud primario en etapa temprana de síndromes esclerodermiformes. Los dos signos más característicos son: la dilatación capilar y la pérdida de capilares. Otros signos a tener en cuenta son: el desarreglo del lecho capilar y presencia

de vasos de neoformación (angiogénesis). Se recomienda realizar el estudio dos veces al año en pacientes con cierta sospecha de progresión.

En 2008, Ingegnoli et al. propusieron un índice pronóstico para el examen de capilaroscopia periungual (PRINCE) en pacientes con Raynaud, en quienes el riesgo de progresión es alto. Este modelo combina parámetros microvasculares como presencia de megacapilares, hemorragias y densidad capilar. La videocapilaroscopia y los autoanticuerpos en forma conjunta como exámenes para identificar y estratificar a los pacientes con Raynaud que presentan riesgo de progresión ha sido indicado por distintos grupos de estudio (*Figura 3*).¹¹⁻¹⁶

Tabla 3. Hallazgos frecuentes en enfermedades reumáticas.

Enfermedad reumática	Frecuencia de alteraciones patológicas	Patrones hallados	Hallazgos capilaroscópicos
Raynaud primario	Ausencia de alteraciones	Normal	Diámetro, densidad y morfología capilar semejante a sujetos normales
Esclerodermia sistémica	90 a 100%	SD	SD: Megacapilares, disminución o pérdida de capilares, vasos de neoformación, alteración de la estructura del lecho. También serpenteo, ovillo capilar y escasos capilares ramificados
Lupus eritematoso sistémico	30 a 86%	Tipo LES: 50% SD: 5-10% Normal: 30% Inespecífico	Patrón tipo LES: Aumento de tortuosidad: afecta a las tres partes del capilar con meandros, en sacacorchos o circunvoluciones y aumento de longitud, a veces con formaciones glomeruloides. Dilatación del asa eferente y visualización marcada del PVS Megacapilares 56% Áreas avasculares de jerarquía
Enfermedad mixta del tejido conectivo	50 a 70%	SD (50%) Tortuoso Normal Inespecífico	
Enfermedad indiferenciada del tejido colágeno	30 a 50%	SD Tipo LES Inespecífico	Las alteraciones halladas pueden permanecer estables o mostrar mayor severidad con el paso del tiempo acompañando generalmente la definición del cuadro clínico
Dermatomiositis	45 a 86%	SD Inespecífico	Vasos de neoformación, formaciones arborescentes, microhemorragias y agrandamiento capilar Mejora con el tratamiento de la enfermedad
Artritis reumatoide	28 a 74%	Inespecífico	Edema pericapilar (74%), angiogénesis (59%), microhemorragias (28%). En menor proporción capilares finos elongados, tortuosos y visualización marcada del plexo vascular superficial
Síndrome de Sjögren		Normal Inespecífico SD-like	Muchas veces las alteraciones vasculares se observan sobre todo en la segunda línea de capilares
Síndrome Anticuerpos Antifosfolípidos	54 a 78%	Inespecífico	Microhemorragias (54%), edema (24%) y capilares alterados (21%) Microtrombosis
Psoriasis		Patrón psoriasisiforme inespecífico	Patrón psoriasisiforme: capilares tortuosos y cortos Reducida densidad capilar y capilares tortuosos y en forma de espiral

SD: patrón esclerodermiforme; LES: lupus eritematoso sistémico.

Nota: los casilleros vacíos indican que no hay datos fidedignos en la literatura.

Esclerodermia sistémica. Si bien, el patrón esclerodermiforme (SD) definido es lo característico de la enfermedad, la presencia conjunta de megacapilares y microhemorragias ha sido confirmada como el signo capilaroscópico más precoz en esclerodermia sistémica. Debido a que estos cambios microvasculares suelen acompañar la evolución de los pacientes, algunos investigadores han subdividido al patrón SD en temprano, activo y tardío (*Tabla 4, Figuras 3 y 4*).^{10-13,16,17}

Las variaciones del patrón SD han sido consideradas como un indicador del daño vascular, además de que participan de la clasificación de subgrupos de enfermedad acuñada por Le Roy et al. en 1988. La esclerodermia cutánea difusa presenta: Raynaud de reciente comienzo, temprana afectación de órganos nobles y presencia de antitopoisomerasa I asociada con patrón SD activo con importante destrucción vascular. La esclerodermia cutánea limitada se asocia con un patrón temprano, Raynaud de larga duración y compromiso tardío de órganos internos y positividad de anticuerpos anticentrómero. La observación de SD temprano y su correlación con la presencia de autoanticuerpos específicos como anticentrómero y antitopoisomerasa orienta al diagnóstico de esclerodermia sistémica en fase temprana. Actualmente, los anticuerpos específicos

y el daño microvascular son considerados como factores predictivos independientes y se proponen como criterios de validación para esclerodermia sistémica temprana.^{4,17-19}

Por otra parte, se ha demostrado la asociación entre el compromiso vascular periférico y el patrón SD activo, por lo que la capilaroscopia tendría valor predictivo en el desarrollo de ulceraciones digitales. El patrón SD tardío se observa en pacientes de larga evolución, el flujo nutriente suele estar disminuido y existe riesgo de necrosis por isquemia.^{9,10,13}

En presencia de esclerosis sistémica se ha demostrado una densidad capilar más reducida comparada con lupus eritematoso sistémico, enfermedad indiferenciada del colágeno y controles normales. En estos pacientes se halló mayor frecuencia de avascularidad severa, megacapilares y microhemorragias. La relación entre la avascularidad y el compromiso de órganos nobles en esclerodermia sistémica le confiere valor pronóstico al estudio. La presencia y severidad de la hipertensión pulmonar en estos pacientes se correlaciona específicamente con la disminución de la densidad capilar por milímetro. Recientemente se sugiere que la presencia de gran avascularidad es un factor pronóstico de mortalidad en pacientes con esclerodermia sistémica.^{10-13,20-23} En las formas de esclerodermia con compromiso cutáneo mínimo o ausente (esclerodermia *sine* esclerosis),

Tabla 4. Variantes del patrón esclerodermiforme (SD).

Tipo de patrón SD	Características
SD temprano	Pocos megacapilares, pocas hemorragias, no evidente pérdida capilar, arquitectura del lecho preservada
SD activo	Megacapilares y hemorragias frecuentes, moderada pérdida capilar, moderada desorganización de la arquitectura del lecho, capilares arborizados ausentes o en pequeña proporción. Presencia de edema. Es un cuadro evolutivo
SD tardío	Agrandamiento capilar irregular, poco agrandamiento capilar o hemorragias, severa pérdida capilar con áreas avasculares extensas, desorganización del lecho capilar, capilares ramificados presentes. Es un cuadro estable

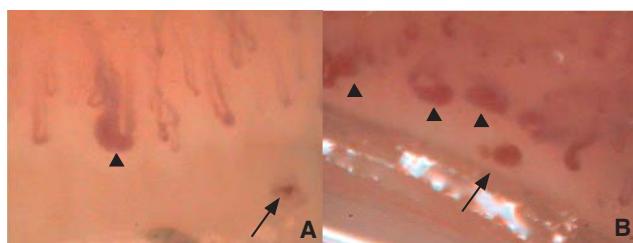


Figura 3. A) Cambios mínimos con presencia de un megacapilar bien desarrollado (marcador) y microhemorragia (flecha). PRINCE positivo o patrón esclerodermiforme (SD) temprano. B) Cambios esclerodermiformes bien desarrollados (SD activo). Se evidencian factores angiogénicos (200X).

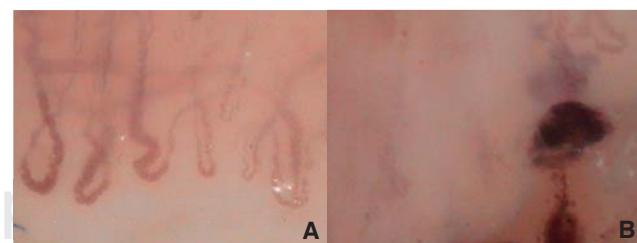


Figura 4. A) Múltiples megacapilares, algunos con flujo entrecortado, granular, disminución de la densidad capilar (SD activo). Presencia de cianosis. B) Gran área avascular (pérdida de capilares) donde se observan -en segundo plano- dos vasos muy delgados, y un vaso agrandado arborizado con hemorragia de gran tamaño adyacente (SD tardío). (200X).

se han hallado cambios patológicos muy significativos de la enfermedad en el estudio. Estos hallazgos permiten categorizar al paciente y profundizar la metodología diagnóstica.

Enfermedad mixta de tejido conectivo. Los capilares de neoformación o arborescentes son indicadores de la actividad de la enfermedad. El hallazgo de áreas avasculares se correlaciona con la enfermedad pulmonar intersticial y es más frecuente en pacientes que reciben inmunosupresores, indicando enfermedad severa. Se observa la naturaleza dinámica del proceso en 16% de los pacientes. El patrón SD es un buen indicador de la severidad y de la evolución pulmonar.^{24,25}

Dermatopolimiositis. Los hallazgos microvasculares son similares tanto en las dermatomiositis en su forma clásica, paraneoplásica, amiopática e infantil, como en las polimiositis. Existe una correlación positiva de patrón SD con el compromiso pulmonar intersticial. Está asociado con el compromiso cutáneo (úlceras y calcinosis) en pacientes no tratados. Los cambios microvasculares indican actividad en miopatías inflamatorias. Durante el seguimiento se observa mejoría de las imágenes: la presencia de hemorragias, capilares agrandados y pérdida capilar se reducen significativamente luego del control de la actividad de la enfermedad. El hallazgo de microtrombosis se relaciona con un mal pronóstico (*Figura 5*).^{4,26-29}

Lupus eritematoso sistémico (LES). El lupus eritematoso sistémico no presenta cambios microvasculares específicos. Incluso se ha hallado hasta 30% de capilaroscopias con patrón normal en pacientes con LES, por lo cual un estudio normal no descarta la enfermedad.

El patrón LES descrito en la *tabla 3* se ha asociado con fenómeno de Raynaud, compromiso pulmonar intersticial, mayores índices de actividad de la enfermedad, presencia de autoanticuerpos (anticardiolipinas, anti-Sm, antirribonucleoproteína), compromiso renal, y mayor duración de la enfermedad. Los pacientes con LES y vasculitis cutánea tienen mayor frecuencia de capilaroscopias patológicas. En un pequeño número de pacientes con LES se observa la presencia de SD; se cree que este hallazgo podría marcar un subgrupo de la enfermedad, asociado con U1RNP. También se ha observado que la patología microvascular puede preceder al diagnóstico de LES. La medición de severidad de las imágenes se observa en la *tabla 5*. Los cambios de mayor severidad se observan aproximadamente 35% de los pacientes. En esta entidad, el agrandamiento capilar suele ser de hasta cuatro veces comparado con los capilares normales y su frecuencia se relaciona con Raynaud (*Figura 6*).^{4,30-32}

Artritis reumatoide. Se proponen tres estadios microvasculares patológicos en la artritis reumatoide (*Tabla 6*).

Los cambios más acentuados se presentan en pacientes que cursan con fenómeno de Raynaud, compromiso poliarticular y anticuerpos antinucleares y factor reumatoide positivo.⁴ En estos pacientes no se detecta ningún patrón SD, lo cual es de gran interés para el diagnóstico diferencial con cuadros esclerodermiformes. En pacientes con artritis reumatoide se ha hallado una correlación positiva entre las alteraciones microvasculares y los niveles séricos de ICAM-1 y CD4 en investigaciones independientes.³³⁻³⁵

Síndrome de Sjögren. La mayoría de autores coinciden en resaltar que los pacientes con síndrome de Sjögren asociado con Raynaud tienen una mayor alteración en sus capilaroscopias que los pacientes que carecen de Raynaud. Además, el 80% de los pacientes que tiene anticuerpos anticentrómero positivos exhiben el patrón SD-like. En el estudio funcional se detecta disminución de la velocidad del flujo de los glóbulos rojos y esta variable se podría correlacionar con rasgos clínicos de la enfermedad.³⁶⁻³⁸



Figura 5. Patrón SD-like en dermatomiositis. Se observa una gran arborización rodeada de gran avascularidad. La columna sanguínea es oscura y sin circulación, esto indica que es una microtrombosis. El vaso se ve borroso, esto se denomina visión en vidrio esmerilado (200X).

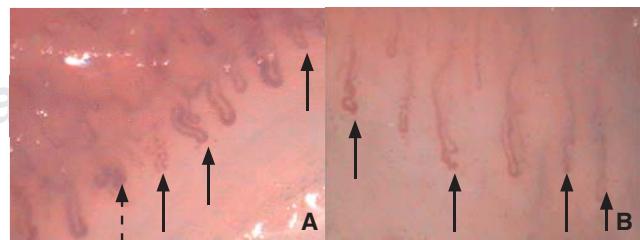


Figura 6. A) y B): Patrón tipo LES. Formación glomeruloide (flecha entrecortada). Presencia de cianosis (200 x).

Tabla 5. Medición de la severidad de los hallazgos capilaroscópicos en el lupus eritematoso sistémico.

Estadio	Características
0 Preservado	9-13 capilares/mm Arquitectura del lecho y forma de capilares preservado Ausencia de hemorragias
1 Mínimo	9-13 capilares/mm < de 20% de capilares agrandados hasta 750 µm < 50% de capilares con cambios de forma Polaridad conservada-ausencia de hemorragias
2 Moderado	< 9 capilares/mm < 20% de capilares agrandados hasta 750 µm 50 a 75% de capilares con cambio de forma con alteración de polaridad-aumento de visibilidad del plexo superficial y sin extravasación
3 Severo	< 9 capilares/mm Variabilidad en agrandamiento capilar > 75% con cambios en la forma como meandros, agrandamientos, ramificaciones y/o desarreglo del lecho con presencia de hemorragias

Tabla 6. Medición de la severidad de los hallazgos capilaroscópicos en artritis reumatoide.

Estadio	Características
0 Preservado	9-13 capilares/mm Arquitectura del lecho y forma de capilares preservado Ausencia de hemorragias
1 Mínimo	Disminución moderada de densidad capilar Bucle de longitud reducida
2 Moderado	Disminución de densidad capilar En 50% imágenes en hoja de helecho (vasos de neoformación)
3 Severo	Escaras estructuras vasculares Gran alteración estructural

Síndrome anticuerpos antifosfolípidos (SAAF). En estos casos las imágenes son inespecíficas. Los pacientes con anticuerpos anticardiolipinas positivos tienen mayor frecuencia de alteraciones comparados con los controles. Un estudio compara pacientes con síndrome de anticuerpos antifosfolípidos primario con sujetos con síndrome secundario a LES. En el primer grupo, se halló una alta prevalencia de variabilidad de la longitud capilar, mientras que, en el segundo grupo, la variable más significativa fue la presencia de microhemorragias. La presencia de microhemorragias es significativa, se describen como simétricas o con disposición lineal en peine. Ambos tipos de microhemorragias correlacionan con la presencia de anticuerpos anticardiolipinas IgG e I M. En el caso de las simétricas, además, se relacionan con eventos trombóticos.³⁹⁻⁴²

Psoriasis. La imagen de los capilares visualizados en la placa de psoriasis consiste en elementos tortuosos, espiralados y con formación semejante a arbustos. En el pliegue periungueal, el patrón psoriasiforme es significativamente más frecuente en pacientes con psoriasis que en controles normales. También se determinó un aumento del patrón patológico a medida que aumenta el tiempo de evolución

de la enfermedad. En 2008, Bartosinska et al. evaluaron pacientes con psoriasis vulgar y artritis psoriásica, identificando cuatro patrones: a) normal, b) con bucles capilares en espiral, c) patrón similar a la placa psoriásica y d) la presencia de finos y frágiles capilares en un fondo pálido. Este último patrón sólo se detectó en los pacientes con artritis psoriásica.⁴³⁻⁴⁵

Otras entidades. Es importante recordar que muchas entidades presentan alteraciones microvasculares inespecíficas como hipertensión y diabetes, y éstas son muy frecuentes en la población general. La acrocanosis, la enfermedad por cloruro de vinilo y la telangiectasia hemorrágica hereditaria presentan agrandamientos capilares que obligan al diagnóstico diferencial con megacapilares. Otros síndromes esclerodermiformes pueden presentar alteraciones estructurales pero no son características.

CONCLUSIÓN

La capilaroscopia periungueal es una técnica incruenta que permite el acceso directo a la microcirculación cutánea y que ha demostrado su utilidad especialmente en la detección y pronóstico de enfermedades reumáticas.

Correspondencia:

Dra. María Bibiana Leroux

E-mail: leroux_mb@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Roustit M, Cracowski JL. Non-invasive assessment of skin microvascular function in humans: an insight into methods. *Microcirculation*. 2012; 19: 47-64.
2. Maricq HR, Downey JA, LeRoy EC. Standstill of nailfold capillary blood flow during cooling in scleroderma and Raynaud's syndrome. *Blood Vessels*. 1976; 13: 338-349.
3. Maricq HR, Valter I. A working classification of scleroderma spectrum disorders: a proposal and the results of testing on a sample of patients. *Clin Exp Rheumatol*. 2004; 22: S5-13.
4. Piotto DG, Len CA, Hilário MO, Terreri MT. Nailfold capillaroscopy in children and adolescents with rheumatic diseases. *Rev Bras Reumatol*. 2012; 52: 722-732.
5. Spengler MI, Svetaz MJ, Leroux MB, Leiva ML, Bottai HM. Association between capillaroscopy, haemorheological variables and plasma proteins in patients bearing Raynaud's phenomenon. *Clin Hemorheol Microcirc*. 2004; 30: 17-24.
6. Hoerth C, Kundi M, Katzenbach R, Hirschl M. Qualitative and quantitative assessment of nailfold capillaries by capillaroscopy in healthy volunteers. *Vasa*. 2012; 41: 19-26.
7. Herrick AL. The pathogenesis, diagnosis and treatment of Raynaud phenomenon. *Nat Rev Rheumatol*. 2012; 8: 469-479.
8. Michaelis T, Andretta M, Albers C, Skare TL, Ribas CA, Moreira LB. Evaluation of the capillaroscopy using endothelin-1 as a marker of endothelial activation in microvascular injury and cutaneous ulcerations. *Rev Col Bras Cir*. 2012; 39: 126-132.
9. Manetti M, Guiducci S, Ibba-Manneschi L, Matucci-Cerinic M. Mechanisms in the loss of capillaries in systemic sclerosis: angiogenesis versus vasculogenesis. *J Cell Mol Med*. 2010; 14: 1241-1254.
10. Lambava S, Müller-Ladner U. Capillaroscopic findings in systemic sclerosis-are they associated with disease duration and presence of digital ulcers? *Discov Med*. 2011; 12: 413-418.
11. Wildt M, Wuttge DM, Hesselstrand R, Scheja A. Assessment of capillary density in systemic sclerosis with three different capillaroscopic methods. *Clin Exp Rheumatol*. 2012; 30: S50-S54.
12. Sulli A, Pizzorni C, Smith V, Zampogna G, Ravera F, Cutolo M. Timing of transition between capillaroscopic patterns in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum*. 2012; 64: 821-825.
13. Herrick AL, Cutolo M. Clinical implications from capillaroscopic analysis in patients with Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis. *Arthritis Rheum*. 2010; 62: 2595-2604.
14. Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, Lubatti C, Meani L, Zahalkova L et al. Prognostic model based on nailfold capillaroscopy for identifying Raynaud's phenomenon patients at high risk for the development of a scleroderma spectrum disorder PRINCE (Prognostic Index for Nailfold Capillaroscopic Examination). *Arthritis Rheum*. 2008; 58: 2174-2182.
15. Ingegnoli F, Boracchi P, Gualtierotti R, Biganzoli EM, Zeni S, Lubatti C et al. Improving outcome prediction of systemic sclerosis from isolated Raynaud's phenomenon: role of autoantibodies and nail-fold capillaroscopy. *Rheumatology*. 2010; 49: 797-805.
16. Pistorius MA, Carpenterier PH; le groupe de travail "Microcirculation" de la Société Française de Médecine Vasculaire. Minimal work-up for Raynaud syndrome: a consensus report. Microcirculation Working Group of the French Vascular Medicine Society. *J Mal Vasc*. 2012; 37: 207-212.
17. Leroux MB, Rinaldi M, Palatinik S, Jorfren M, Fernández-Bussy R. Raynaud primario y secundario a síndromes esclerodermiformes. Comunicación de 97 pacientes estudiados por capilaroscopia periungueal. *Arch Argent Dermatol*. 2000; 50: 1519-1523.
18. Sulli A, Burroni A, Tuccio M, Pizzorni C, Craviotto C, Ghio M et al. Nailfold videocapillaroscopy in systemic sclerosis: diagnostic and follow-up parameters and correlation with both specific serum autoantibodies and subsets of skin involvement. *Reumatismo*. 2004; 56: 34-45.
19. Avouac J, Fransen J, Walker UA, Riccieri V, Smith V, Muller C et al. Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma Trials and Research Group. *Ann Rheum Dis*. 2011; 70: 476-481.
20. Smith V, Decuman S, Sulli A, Bonroy C, Piette Y, Deschepper E et al. Do worsening scleroderma capillaroscopic patterns predict future severe organ involvement? A pilot study. *Ann Rheum Dis*. 2012; 71: 1636-1639.
21. Sebastiani M, Manfredi A, Colaci M, D'amico R, Malagoli V, Giuggioli D et al. Capillaroscopic skin ulcer risk index: a new prognostic tool for digital skin ulcer development in systemic sclerosis patients. *Arthritis Rheum*. 2009; 61: 688-694.
22. Corrado A, Carpagnano GE, Gaudio A, Foschino-Barbaro MP, Cantatore FP. Nailfold capillaroscopic findings in systemic sclerosis related lung fibrosis and in idiopathic lung fibrosis. *Joint Bone Spine*. 2010; 77: 570-574.
23. Kayser C, Sekiyama JY, Próspero LC, Camargo CZ, Andrade LE. Nailfold capillaroscopy abnormalities as predictors of mortality in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol*. 2013; 31 (Suppl 76): 103-108.
24. Granier F, Vayssairat M, Prollet P, Housset E. Nailfold capillary microscopy in mixed connective tissue disease. *Arthritis Rheum*. 1986; 29: 189-195.
25. de Holanda Mafaldo Diógenes A, Bonfá E, Fuller R, Correia-Caleiro MT. Capillaroscopy is a dynamic process in mixed connective tissue disease. *Lupus*. 2007; 16: 254-258.
26. Mercer LK, Moore TL, Chinoy H, Murray AK, Vail A, Cooper RG et al. Quantitative nailfold video capillaroscopy in patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Rheumatology*. 2010; 49: 1699-1705.
27. Riccieri V, Vasile M, Macri V, Sciarra I, Stefanantoni K, De Luca N et al. Successful immunosuppressive treatment of dermatomyositis: a nailfold capillaroscopy survey. *J Rheumatol*. 2010; 37: 443-445.
28. Sugimoto T, Hajiro T, Fujimoto T, Kojyo N, Horie M, Kashiwagi A. Thrombotic microangiopathy in an adult patient with clinically amyopathic dermatomyositis complicated with interstitial lung disease. *Lupus*. 2007; 16: 1004.
29. Mugii N, Hasegawa M, Matsushita T, Hamaguchi Y, Horie S, Yahata T et al. Association between nail-fold capillary findings and disease activity in dermatomyositis. *Rheumatology*. 2011; 50: 1091-1098.
30. Moneib HA, Salem SA, Aly DG, Khedr HT, Wafaey HA, Hassan HE. Assessment of serum vascular endothelial growth factor and nail fold capillaroscopy changes in systemic lupus erythematosus with and without cutaneous manifestations. *J Dermatol*. 2012; 39: 52-57.
31. Facina AS, Pucinelli MLC, Vasconcellos MRA, Ferraz LB, Almeida FA. Capillaroscopy findings in lupus erythematosus. *An Bras Dermatol*. 2006; 81: 527-532.
32. Lambava SN, Müller-Ladner U. Capillaroscopic pattern in systemic lupus erythematosus and undifferentiated connective tissue disease: what we still have to learn? *Rheumatol Int*. 2012; 33: 689-695.

33. Altomonte L, Zoli A, Galossi A, Mirone L, Tulli A, Martone FR et al. Microvascular capillaroscopic abnormalities in rheumatoid arthritis patients. *Clin Exp Rheumatol.* 1995; 13: 83-86.
34. Cortes S, Cutolo M. Capillaroscopic patterns in rheumatic diseases. *Acta Reumatol Port.* 2007; 32: 29-36.
35. Lambova SN, Müller-Ladner U. Capillaroscopic pattern in inflammatory arthritis. *Microvasc Res.* 2012; 83: 318-322.
36. Capobianco KG, Xavier RM, Bredemeier M, Restelli VG, Brenol JC. Nailfold capillaroscopic findings in primary Sjögren's syndrome: clinical and serological correlations. *Clin Exp Rheumatol.* 2005; 23: 789-794.
37. Tektonidou M, Kaskani E, Skopouli FN, Moutsopoulos HM. Microvascular abnormalities in Sjögren's syndrome: nailfold capillaroscopy. *Rheumatology.* 1999; 8: 826-830.
38. Aguiar T, Furtado E, Dorigo D, Bottino D, Bouskela E. Nailfold videocapillaroscopy in primary Sjögren's syndrome. *Angiology.* 2006; 57: 593-599.
39. Vayssairat M, Abuaf N, Deschamps A, Baudot N, Gaitz JP, Chakkour K et al. Nailfold capillary microscopy in patients with anticardiolipin antibodies: a case-control study. *Dermatology.*
40. 1997; 194: 36-40.
40. Sulli A, Pizzorni C, Cutolo M. Nailfold videocapillaroscopy abnormalities in patients with antiphospholipid antibodies. *J Rheumatol.* 2000; 27: 1574-1576.
41. Pizzorni C, Sulli A, Craviotto C, Tuccio M, Seriolo B, Cutolo M. Diagnostic perspectives in the rheumatologic vasculitis: the role of video-capillaroscopy. *Reumatismo.* 2002; 54: 99-104.
42. Vaz JL, Dancour MA, Bottino DA, Bouskela E. Nailfold video-capillaroscopy in primary antiphospholipid syndrome (PAPS). *Rheumatology.* 2004; 43: 1025-1027.
43. Ohtsuka T, Yamakage A, Miyachi Y. Statistical definition of nailfold capillary pattern in patients with psoriasis. *Int J Dermatol.* 1994; 33: 779-782.
44. Leroux MB, Barraza S, Estrella V, Rinaldi M, Fernández-Bussy R, Leiva M et al. Valor clínico de las imágenes de capilaroscopia periungueal en pacientes con psoriasis. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2004; 32: 61-64.
45. Ribeiro CF, Siqueira EBD, Holler AP, Fabrício L, Skare TL. Periungual capillaroscopy in psoriasis. *An Bras Dermatol.* 2012; 87: 550-553.

CUESTIONARIO DE AUTOEVALUACIÓN

1. La capilaroscopia en esclerosis sistémica:
 - a) SD tardío correlaciona con enfermedad de larga evolución.
 - b) Los cambios microvasculares son inespecíficos.
 - c) Los hallazgos no característicos son dilatación capilar y disminución de densidad capilar.
 - d) Se puede detectar un patrón tortuoso.
2. En síndrome anticuerpos antifosfolípidos:
 - a) Lo más importante es la longitud capilar.
 - b) No se observan alteraciones microvasculares en pacientes con anticuerpos antifosfolípidos negativos.
 - c) Las microhemorragias se dan en disposición simétrica o en peine.
 - d) Son hallazgos específicos.
3. La densidad capilar está reducida en:
 - a) En todas las enfermedades reumáticas.
 - b) En Raynaud primario y secundario y en LES.
 - c) En patrón LES.
 - d) En enfermedad mixta de tejido conectivo.
4. La microcirculación cutánea comprende:
 - a) Arteriolas y vénulas de la conjuntiva ocular.
 - b) Capilares, vénulas y arteriolas de la piel.
 - c) Capilares, venas y arterias de la piel.
 - d) El endotelio perteneciente a los capilares cutáneos.
5. En dermatopolimiositis:
 - a) La forma clásica y neoplásica presenta patrón tortuoso.
6. La capilaroscopia:
 - a) Es una técnica de estudio del endotelio vascular.
 - b) Permite individualizar a los pacientes con posible progresión de su enfermedad.
 - c) Debe realizarse en todo paciente con sospecha de enfermedad autoinmune.
 - d) En paciente con anticuerpos antinucleares negativos no es de utilidad.
7. La capilaroscopia en psoriasis:
 - a) Es diagnóstica.
 - b) Los pacientes con artritis psoriásica tienen un patrón característico.
 - c) Su patrón es tortuoso y se observa sólo en uñas comprometidas por la enfermedad.
 - d) No es de utilidad.
8. La capilaroscopia:
 - a) Puede realizarse en distintos sitios de la piel.
 - b) No se realiza en menores de 6 años.
 - c) Permite medir la viscosidad de la sangre.
 - d) Analiza tanto la micro como la macrocirculación.
9. La actividad en LES:
 - a) No correlaciona con cambios microvasculares.

- b) Correlaciona con patrón SD.
 c) Correlaciona con patrón LES.
 d) Correlaciona con patrón normal.
10. Las áreas avasculares:
 a) Correlacionan con enfermedad pulmonar.
 b) Pueden aparecer en personas normales.
 c) Correlacionan con microtrombosis en dermatomiositis.
 d) Indican actividad en LES.
11. En síndrome de Sjögren:
 a) Sólo se observan en la primera línea capilares periungueales.
 b) El patrón es indistinguible a esclerodermia en la mayoría de los pacientes.
 c) La densidad capilar está muy reducida.
 d) Los hallazgos son más marcados en pacientes que tienen Raynaud.
12. En LES:
 a) El 40% de las capilaroscopias son normales.
 b) Los cambios de mayor severidad son raros.
 c) En pacientes con Raynaud o vasculitis no hay correlación.
 d) Se observa tortuosidad: capilar con meandros, en sacacorchos o circunvoluciones y aumento de longitud (a veces con formaciones glomeruloides).
13. La densidad capilar:
 a) Estaría aumentada en dermatomiositis.
 b) Se mide en 13 a 20 capilares por mm.
- c) Es un rasgo distintivo en síndromes esclerodermiformes.
 d) Correlaciona con la velocidad del flujo sanguíneo.
14. En esclerosis sistémica:
 a) Tiene densidad capilar más reducida que en otras entidades.
 b) La capilaroscopia no tiene valor pronóstico.
 c) La presencia de avascularidad y microhemorragias marca la etapa temprana.
 d) Los megacapilares marcan la etapa tardía de la enfermedad.
15. Los megacapilares:
 a) Son capilares que representan vasos de neformación.
 b) Son capilares normales con leve aumento de tamaño.
 c) Son marcadores de microangiopatía.
 d) Son exclusivos de esclerodermia sistémica.
16. La visión en vidrio esmerilado:
 a) Se da por falla técnica.
 b) Es sinónimo de exudado.
 c) Se observa sólo en dermatomiositis.
 d) Representa la presencia de proteínas plasmáticas en dermis adyacente a los capilares.
17. La microtrombosis:
 a) Se correlaciona con mal pronóstico en todas las autoinmunes.
 b) Es frecuente en artritis reumatoidea.
 c) No se halla en LES.
 d) Se correlaciona con mal pronóstico en dermatomiositis.

www.medigraphic.org.mx

Las respuestas de este cuestionario aparecerán en esta página en el número 1 de 2016.