



Seminarios de la Fundación Española de Reumatología

www.elsevier.es/semreuma



Actualización en capilaroscopia

Miscelánea en capilaroscopia

Sergi Ordóñez Palau

Sección de Reumatología, Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:
Miscelánea
Capilaroscopia
Fenómeno de Raynaud
Microcirculación

Keywords:
Miscellany
Capillaroscopy
Raynaud's phenomenon
Microcirculation

RESUMEN

La capilaroscopia es una de las mejores técnicas de imagen no invasivas para el estudio de la microcirculación in vivo. Se utiliza de forma habitual en la valoración de pacientes con fenómeno de Raynaud y en el diagnóstico y el pronóstico de diversas enfermedades del tejido conectivo, principalmente la esclerosis sistémica. Los conocimientos actuales sobre esta técnica sugieren su potencial aplicación en el estudio de la microcirculación de otro tipo de enfermedades reumáticas, así como en patología no reumática. El objetivo de esta revisión es describir las aplicaciones de la capilaroscopia y sus resultados en este otro grupo de enfermedades.

© 2010 SER. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Miscellany in capillaroscopy

ABSTRACT

Capillaroscopy is one of the most effective noninvasive imaging techniques to study microcirculation in vivo. This technique is currently used to assess patients with Raynaud's phenomenon and aids the diagnosis and prognosis of various connective tissue diseases, mainly systemic sclerosis. Current knowledge of this technique suggests a potential application to evaluate microcirculation in other kinds of rheumatic diseases, as well as in nonrheumatic diseases. The present review aims to describe the applications of capillaroscopy and its results in this latter group of diseases.

© 2010 SER. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La capilaroscopia periungueal se utiliza de forma rutinaria en el estudio de los pacientes con fenómeno de Raynaud (FR). Como se ha comentado en los capítulos anteriores, ha demostrado su utilidad en las enfermedades del tejido conectivo, fundamentalmente la esclerodermia. Existen, no obstante, otras patologías, tanto de origen autoinmune como no autoinmune, donde la capilaroscopia puede resultar útil en el estudio de la microcirculación, aun sin poder establecer, en la mayoría de ellas, patrones capilaroscópicos específicos. En el siguiente capítulo revisaremos algunas de estas patologías sobre la base de su prevalencia en la población, su interés desde el punto de vista reumatológico o simplemente por presentar hallazgos capilaroscópicos característicos.

Diabetes mellitus

El estudio de los capilares del lecho ungueal en estos pacientes no ha permitido describir un patrón capilaroscópico específico, aunque son frecuentes el aumento de la tortuosidad y las dilataciones apicales, sobre todo de la rama eferente^{1,3}. Se han descrito también la presencia de hemorragias, ramificaciones y el llamado patrón en "banco de peces"^{3,4}.

No es infrecuente en los pacientes con diabetes mellitus (DM) encontrar una piel seudoesclerodérmica, con engrosamiento e induración cutánea, que ocasiona limitación y rigidez de las manos. La capilaroscopia puede resultar de utilidad en los casos en que estas alteraciones puedan plantear el diagnóstico diferencial con una verdadera esclerodactilia.

Acrocianosis

La acrocianosis se caracteriza por la presencia de manos frías, húmedas y de coloración violácea. De predominio en mujeres, empeora

Correo electrónico: sordonez@arnau.scs.es

con la exposición al frío, aunque puede persistir también en verano.

Los hallazgos de la capilaroscopia se corresponden con una estasis venocapilar, con capilares dilatados de forma homogénea y predominio en el asa eferente. En ocasiones, el estudio del lecho ungueal en estos pacientes ha puesto de manifiesto la presencia de hemorragias, megacapilares, edema pericapilar, alteraciones del plexo venoso subpapilar y una discreta disminución de la densidad capilar^{5,6}.

Enfermedad de Behçet

Enfermedad multisistémica, de etiología desconocida, que se caracteriza por la presencia de aftas orales y genitales, lesiones cutáneas e inflamación ocular. Se considera que la base etiopatogénica es una vasculitis preferentemente de capilares y vénulas, aunque también pueden afectarse arterias y venas.

Se han objetivado alteraciones de la capilaroscopia hasta un 75% de los casos, fundamentalmente dilataciones capilares, aunque sin un patrón específico⁷. Movasat et al⁸, en un estudio realizado en 128 pacientes iraníes con enfermedad de Behçet, observaron alteraciones capilaroscópicas en 51 (40%), capilares dilatados en 33 (26%), hemorragias en 21 (16%) y pérdida de capilares en un solo paciente. La presencia de dilataciones capilares se correlacionó con baja edad al inicio de la enfermedad ($p = 0,01$), hipertensión ($p = 0,001$) y flebitis superficial ($p = 0,03$).

Se ha descrito también la presencia de megacapilares, microaneurismas y áreas avasculares⁷⁻¹⁰.

Fascitis eosinofílica

La fascitis eosinofílica, incluida dentro de los síndromes esclerodermiformes, se caracteriza por la inflamación y el engrosamiento de la fascia profunda. De etiología desconocida, se ha relacionado con la práctica de ejercicio físico intenso, ciertos tumores sólidos, enfermedades hematológicas graves y determinadas sustancias tóxicas o fármacos. La capilaroscopia periungueal es normal o pone de manifiesto únicamente la presencia de alteraciones inespecíficas¹¹⁻¹³. El estudio del lecho ungueal puede resultar especialmente útil en los casos en los que la induración cutánea plantea el diagnóstico diferencial con una esclerosis sistémica.

Cirrosis biliar primaria

La cirrosis biliar primaria (CBP) es una enfermedad hepática crónica de etiología desconocida. El predominio en el sexo femenino, la presencia de alteraciones tanto de la inmunidad celular como humoral y su frecuente asociación con otras patologías autoinmunitarias como el síndrome de Sjögren, la tiroiditis autoinmune o la esclerodermia, sugieren una patogenia autoinmune de la enfermedad.

Fonollosa et al¹⁴ describen a 22 pacientes con CBP a los que se realizó capilaroscopia. En 20 (91%) pacientes se objetivaron alteraciones capilaroscópicas; 12 pacientes con hallazgos característicos de esclerosis sistémica y 8 con alteraciones inespecíficas. Once de los 22 pacientes del estudio presentaban además una o más manifestaciones de conectivopatía, la mayoría de ellas de esclerosis sistémica, como FR, telangiectasias o esclerodactilia. La relación entre el patrón de esclerodermia y las manifestaciones clínicas de conectivopatía fue estadísticamente significativa ($p < 0,03$).

Vasculitis

Las vasculitis comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades que se caracterizan por la presencia de un infiltrado inflamatorio en la pared vascular que condiciona disminución del calibre de la luz vascular, isquemia y/o necrosis de los tejidos dependientes de dicho vaso. En la mayoría de ellas, la capilaroscopia es normal o pone de manifiesto únicamente alteraciones aisladas, como capilares tortuosos,

ramificaciones o hemorragias¹⁵. Existen no obstante algunas vasculitis donde se objetivan alteraciones capilaroscópicas diferenciales o que podrían sugerir un patrón característico:

Crioglobulinemia mixta

Rossi et al¹⁶ describen los hallazgos capilaroscópicos en 29 pacientes con crioglobulinemia mixta (CM). Se observan alteraciones de la morfología capilar en 27 (incluidas dilataciones apicales y tortuosidad), alteraciones de la orientación capilar en 18 (62%), asa corta en 17 (59%) y neoangiogénesis en 20 (69%). En 10 pacientes estas alteraciones estaban presentes de forma simultánea, sugiriendo un patrón característico de CM. Menos frecuentes fueron la visibilidad de plexo venoso (45%), así como la presencia de hemorragias (34%), megacapilares (7%) y áreas avasculares (7%). En los pacientes con glomerulonefritis membrano-proliferativa se objetivó un número mayor de alteraciones capilaroscópicas en comparación con los que no presentaban nefropatía ($p = 0,01$). No hubo correlación entre los hallazgos de la capilaroscopia y otras manifestaciones clínicas o analíticas de la enfermedad.

Púrpura de Schönlein-Henoch

Se han descrito alteraciones capilaroscópicas en la fase aguda de la enfermedad, estadísticamente significativas respecto a los controles¹⁷. En el estudio de Zampetti realizado a 31 niños con PSH, se objetivó durante la fase aguda una disminución de la densidad capilar en 12 pacientes (40%), áreas avasculares y neoangiogénesis en 6 (20%), capilares tortuosos en 14 (46,7%), aumento de la longitud capilar en 12 (40%), microhemorragias en 3 (10%) y macrohemorragias en 3 (10%). Debemos destacar sobre todo la presencia de edema pericapilar en todos los pacientes: severo en 23 (74,2%), moderado en 7 (22,6 %) y leve en 1 (3,2%). A los 6 meses, se realizó de nuevo la capilaroscopia a 20 pacientes y persistía el edema en todos ellos y únicamente alteraciones de la morfología capilar en dos. No hubo correlación entre los hallazgos capilaroscópicos y los datos clínico-analíticos analizados.

Granulomatosis de Wegener

Se han descrito áreas avasculares en el 92% de los pacientes¹⁸.

Artrosis erosiva o inflamatoria

Crain¹⁹, en 1961, realizó la primera descripción de la enfermedad. Se caracteriza por episodios agudos de dolor y tumefacción que afectan preferentemente a las articulaciones interfalángicas proximales y distales de las manos y que conducen a la deformidad o anquilosis de estas. En fases iniciales de la enfermedad, estos episodios pueden llegar a plantear el diagnóstico diferencial con otras artropatías inflamatorias, como la artritis reumatoide o la artritis psoriásica. Es en estos casos donde la capilaroscopia periungueal podría tener un papel diferencial, ya que se ha descrito en pacientes con artrosis erosiva una mayor prevalencia de microhemorragias, acortamiento capilar y tortuosidad con respecto a los controles sanos²⁰.

Por otra parte, en pacientes afectados de artrosis de interfalángicas distales, podemos encontrar desde una disminución de la densidad capilar hasta capilares dilatados, tortuosos y hemorragias²¹.

Fibromialgia

No es infrecuente que los pacientes con fibromialgia refieran clínica compatible con FR. Como posible causa se ha implicado a la disfunción del sistema nervioso autónomo que presentan estos pacientes.

El estudio de la microcirculación ha puesto de manifiesto una disminución de la densidad capilar con respecto a los controles sanos,

aunque dentro del rango de la normalidad, así como dilataciones, tortuosidad leve y capilares agrupados en "racimos"^{22,23}. No existe correlación entre las alteraciones capilares y la presencia de FR²².

Osteoartropatía hipertrófica primaria

La osteoartropatía hipertrófica primaria (hereditaria u ocasionalmente idiopática en adultos) es una enfermedad infrecuente que se caracteriza por la presencia de acropaquias, periostosis y sinovitis. Con frecuencia, los pacientes afectados refieren tener las manos calientes y con sudoración excesiva.

Se han descrito alteraciones de la capilaroscopia en el 100% de los casos, en forma de capilares tortuosos y hemorragias²⁴. Tener en cuenta la deformidad de los dedos en palillo de tambor y la hipertrofia del eponiquio o cutícula que presentan estos pacientes, ya que puede dificultar la realización de la capilaroscopia.

Fiebre mediterránea familiar

La fiebre mediterránea familiar (FMF) pertenece al grupo de enfermedades autoinflamatorias hereditarias. Se caracteriza por crisis de fiebre de 1 a 3 días de duración, de periodicidad variable, que suelen acompañarse de síntomas de serositis.

Diñç et al²⁵ estudiaron la presencia de alteraciones capilaroscópicas en 67 pacientes con FMF, 10 de los cuales presentaban FR. Se observó un aumento de capilares tortuosos y dilatados respecto a los controles, sin diferencias significativas respecto a la presencia de hemorragias. El sexo femenino y la presencia de FR fueron los factores que más se correlacionaron con los hallazgos capilaroscópicos.

Virus de la inmunodeficiencia humana

Se han descrito diferentes formas de afectación vascular en pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). Aubin et al²⁶, en el estudio capilaroscópico de 60 pacientes con VIH sin vasculitis clínica, no evidenciaron diferencias significativas respecto a los controles sanos, excepto en estadios avanzados de la enfermedad (estadio C), donde el número de alteraciones capilares aumentaba de forma significativa. En este subgrupo se observaron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la presencia de edema y de deformidades capilares ($p < 0,001$). La capilaroscopia permitiría detectar alteraciones de la microcirculación en fases avanzadas de la infección por el VIH, aun en ausencia de síntomas de vasculitis.

Acromegalia

La acromegalia es la enfermedad producida por la hipersecreción inapropiada y crónica de hormona del crecimiento, tras finalizar el cierre de los cartílagos de conjunción. A los cambios morfológicos típicos se une la afección osteoarticular, neurológica y cardiovascular.

En estos pacientes, se ha descrito un aumento de capilares tortuosos, así como una disminución en el número y la longitud de los capilares en comparación con los controles²⁷. En ocasiones pueden observarse también capilares arborescentes y la presencia de edema intersticial que dificulta la visibilidad del lecho ungüeal. En los pacientes en remisión, se ha objetivado una mejoría de las alteraciones capilaroscópicas, con aumento de la densidad capilar y descenso de la tortuosidad, lo que sugiere que los cambios sean reversibles.

Enfermedad de Fabry

La enfermedad de Fabry (EF) es una metabolopatía congénita que se transmite por herencia ligada al cromosoma X. Los pacientes afectados por esta enfermedad poseen un defecto en el gen responsable

de la enzima lisosomal α -galactosidasa A. Este defecto provoca la incapacidad para catabolizar los lípidos con residuos terminales de α -galactosil, que se acumulan progresivamente en los lisosomas del endotelio vascular y de otros tejidos. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad derivan fundamentalmente de estos acúmulos en las células del endotelio vascular, que conducen a la isquemia de los órganos afectados.

Wasik et al²⁸ analizan las alteraciones de la capilaroscopia en 25 pacientes previamente al inicio de la terapia enzimática sustitutiva; 6 pacientes referían FR de larga evolución. En un 72% se objetivó la presencia de capilares ramificados/arborescentes, frente al 10% de los controles sanos ($p < 0,05$). No se objetivaron diferencias significativas en el resto de los parámetros capilaroscópicos analizados ni entre la presencia o no de FR. Los autores concluyen que existen cambios de microangiopatía en la EF que podrían explicar la elevada frecuencia de FR de estos pacientes.

Esquizofrenia

La esquizofrenia es uno de los trastornos mentales más incapacitantes, con una prevalencia estimada del 1%. Se considera que la visibilidad del plexo venoso subpapilar posee las características de un endofenotipo o marcador de riesgo genético para el desarrollo de esquizofrenia²⁹. Una alta visibilidad del plexo venoso es poco frecuente en la población general (alrededor del 3-7% de los adultos sanos), mientras en los pacientes con esquizofrenia puede llegar a ser del 20-70%³⁰. Estudios familiares han demostrado que la visibilidad del plexo es hereditaria en la población normal y en los pacientes con esquizofrenia³¹. Asimismo, la alta visibilidad del plexo parece identificar un subtipo clínico de esquizofrenia con más síntomas negativos y disfunción social, que aquellos con una visibilidad normal³².

Conclusiones

La capilaroscopia periungueal es una técnica en auge para el estudio de la microcirculación in vivo. Su aplicación creciente, tanto en el campo de la reumatología como en el de otras especialidades, está contribuyendo de forma notoria a la comprensión y el diagnóstico de numerosas patologías.

Conflicto de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mouthon JM, Bosquet F, Grimaldi A, Wechsler B, Thervet F, Godeau P. Diabetic microangiopathy. Role of capillaroscopy. *Presse Med.* 1989;18:1647-50.
2. Lambova SN, Müller-Ladner U. The specificity of capillaroscopic pattern in connective autoimmune diseases. A comparison with microvascular changes in diseases of social importance: arterial hypertension and diabetes mellitus. *Mod Rheumatol.* 2009;19:600-5.
3. Fahrig C, Breiting L, Heidrich H. Vital capillary microscopic findings in the nailfold of patients with diabetes mellitus. *Vasa.* 2000;29:258-63.
4. Gallucci F, Russo R, Buono R, Acampora R, Madrid E, Uomo G. Indications and results of videocapillaroscopy in clinical practice. *Adv Med Sci.* 2008;53:149-57.
5. Monticone G, Colonna L, Palmeri G, Bono R, Puddu P. Quantitative nailfold capillary microscopy findings in patients with acrocyanosis compared with patients having systemic sclerosis and control subjects. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42:787-90.
6. Zufferey P, Depairon M, Chamot AM, Monti M. Prognostic significance of nailfold capillary microscopy in patients with Raynaud's phenomenon and scleroderma-pattern abnormalities. A six-year follow-up study. *Clin Rheumatol.* 1992;11:536-41.
7. Vaiopoulos G, Pangratis N, Samarkos M, Hatzinicolaou P, Mavropoulos S, Tzonou A, et al. Nailfold capillary abnormalities in Behçet's disease. *J Rheumatol.* 1995;22:1108-11.
8. Movasat A, Shahram F, Carreira PE, Nadji A, Akhlaghi M, Naderi N, et al. Nailfold capillaroscopy in Behçet's disease, analysis of 128 patients. *Clin Rheumatol.* 2009;28:603-5.
9. Pasquini AL, Pastorelli M, Puccetti L, Beerman U, Biagi F, Camarri A, et al. Microvascular assessment in Behçet disease: videocapillaroscopic study. *Int J Tissue React.* 2003;25:105-15.

10. Wechsler B, Le TH, Mouthon JM, Cabane J, Godeau P. Aspects capillaroscopiques peri-ungueaux au cours de la maladie de Behçet. A propos de 30 observations. *Ann Dermatol Venereol.* 1984;111:543-50.
11. Rozboril MB, Maricq HR, Rodnan GP, Jablonska S, Bole GG. Capillary microscopy in eosinophilic fasciitis. A comparison with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 1983;26:617-22.
12. Herson S, Brechignac S, Piette JC, Mouthon JM, Coutellier A, Bletty O, et al. Capillary microscopy during eosinophilic fasciitis in 15 patients: distinction from systemic scleroderma. *Am J Med.* 1990;88:598-600.
13. Trallero Araguas E, Selva O'Callaghan A, Simeón Aznar CP, Sanjurjo Golpe E, García-Patos V, Vilardell Tarrés M. Eosinophilic fasciitis: analysis of a series of 10 patients. *Med Clin (Barc).* 2005;125:145-8.
14. Fonollosa V, Simeón CP, Castells L, García F, Castro A, Solans R, et al. Morphologic capillary changes and manifestations of connective tissue diseases in patients with primary biliary cirrhosis. *Lupus.* 2001;10:628-31.
15. Sendino Revuelta A, Barbado Hernández FJ, Torrijos Eslava A, González Anglada I, Peña Sánchez de Rivera JM, Vázquez Rodríguez JJ. Capillaroscopy in vasculitis. *An Med Interna.* 1991;8:217-20.
16. Rossi D, Mansouri M, Baldovino S, Gennaro M, Naretto C, Alpa M, et al. Nail fold videocapillaroscopy in mixed cryoglobulinaemia. *Nephrol Dial Transplant.* 2004;19:2245-9.
17. Zampetti A, Rigante D, Bersani G, Rendeli C, Feliciani C, Stabile A. Longitudinal study of microvascular involvement by nailfold capillaroscopy in children with Henoch-Schönlein purpura. *Clin Rheumatol.* 2009;28:1101-5.
18. Anders HJ, Haedcke C, Sigl T, Krüger K. Avascular areas on nailfold capillary microscopy of patients with Wegener's granulomatosis. *Clin Rheumatol.* 2000;19:86-8.
19. Crain DC. Interphalangeal Osteoarthritis. *JAMA.* 1961;175:1049-53.
20. Fioravanti A, Tofi C, Cerase A, Priolo F, Marcolongo R. Capillaroscopic findings in erosive and nodal osteoarthritis of the hands. *Clin Rheumatol.* 2001;20:174-6.
21. Day RO, Wachter T, Cairns D, Connors G, McGrath M. Nailfold capillary circulation in osteoarthritis. *Br J Rheumatol.* 1993;32:1062-5.
22. Frödin T, Bengtsson A, Skogh M. Nail fold capillaroscopy findings in patients with primary fibromyalgia. *Clin Rheumatol.* 1988;7:384-8.
23. Morf S, Amann-Vesti B, Forster A, Franzeck UK, Koppensteiner R, Uebelhart D, et al. Microcirculation abnormalities in patients with fibromyalgia -measured by capillary microscopy and laser fluxmetry. *Arthritis Res Ther.* 2005;7:209-16.
24. Jajic Z, Jajic I, Nemcic T. Primary hypertrophic osteoarthropathy: clinical, radiologic, and scintigraphic characteristics. *Arch Med Res.* 2001;32:136-42.
25. Dinç A, Melikoglu M, Korkmaz C, Fresko I, Ozdogan H, Yazici H. Nailfold capillary abnormalities in patients with familial Mediterranean fever. *Clin Exp Rheumatol.* 2001;19:42-4.
26. Aubin F, Dufour MP, Risold JC, Lucas A, Humbert P. Nailfold capillary microscopy in human immunodeficiency virus-infected patients: a case-control study. *Microvasc Res.* 1999;58:197-9.
27. Schiavon F, Maffei P, Martini C, De Carlo E, Fais C, Todesco S, et al. Morphologic study of microcirculation in acromegaly by capillaroscopy. *J Clin Endocrinol Metab.* 1999;84:3151-5.
28. Wasik JS, Simon RW, Meier T, Steinmann B, Amann-Vesti BR. Nailfold capillaroscopy: Specific features in Fabry disease. *Clin Hemorheol Microcirc.* 2009;42:99-106.
29. Gottesman II, Gould TD. The endophenotype concept in psychiatry: etymology and strategic intentions. *Am J Psychiatry.* 2003;160:636-45.
30. Poole JH, Maricq HR, Alson E, Willerman L. Negative symptoms in schizophrenia and nailfold plexus visibility. *Biol Psychiatry.* 1991;29:757-73.
31. Maricq HR, Jones MB. Visibility of the nailfold plexus and heredity. *Biol Psychiatry.* 1976;11:205-15.
32. Vuchetich JP, Liska JL, Dionisio DP, Stanwyck JJ, McGuire KA, Sponheim SR. Elevated nailfold plexus visibility aggregates in families and is associated with a specific negative symptom pattern in schizophrenia. *Psychiatry Res.* 2008;160:30-7.