



Seminarios de la Fundación Española de Reumatología

www.elsevier.es/semreuma



Actualización en capilaroscopia

Capilaroscopia en enfermedades reumáticas de la infancia

Vicente Torrente-Segarra y Xavier Juanola Roura *

Servicio de Reumatología, Hospital General Hospitalet, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:
Capilaroscopia
Infancia

Keywords:
Capillaroscopy
Childhood

RESUMEN

La capilaroscopia es una técnica sencilla, inocua y barata que debería incluirse en el protocolo de estudio de cualquier niño que presenta clínica sugestiva de enfermedad del tejido conectivo. Es de utilidad también en pacientes con esclerosis sistémica para conocer su probable evolución y en pacientes con otras enfermedades sistémicas, como la dermatomiositis, el lupus eritematoso sistémico o la enfermedad mixta del tejido conectivo.

Puede considerarse como una valiosa técnica para detectar de forma temprana la afectación de la microcirculación en la esclerosis sistémica y para distinguir entre los pacientes con fenómeno de Raynaud primario y pacientes en los que este trastorno es la manifestación inicial de otras enfermedades autoinmunitarias.

La capilaroscopia debería formar parte de las exploraciones complementarias específicas de la reumatología pediátrica.

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

Capillaroscopy in childhood rheumatic diseases

ABSTRACT

Capillaroscopy is a simple, non-invasive and inexpensive technique that should be included in the work-up of all children with symptoms suggestive of connective tissue disease. This technique is also useful in the assessing the prognosis of patients with scleroderma and in those with other systemic diseases such as dermatomyositis, systemic lupus erythematosus or mixed connective tissue disease. Capillaroscopy is a valid technique for the early detection of microcirculatory involvement in scleroderma and for distinguishing between patients with primary Raynaud's phenomenon and those in whom this disorder is the initial manifestation of other autoimmune diseases. This procedure should be included among specific complementary investigations in pediatric rheumatology.

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

Introducción

Son muy pocos los trabajos que han estudiado por separado las características de las capilaroscopias en pacientes menores de 18 años, pero en líneas generales no existen grandes diferencias en relación con los hallazgos encontrados en adultos. La edad suele inducir pocos cambios pero se acepta que los ancianos tienen una mayor frecuencia de dilatación apical y una mayor tendencia a hacer mi-

croaneurismas, mientras que los niños pueden tener un menor número de tortuosidades y una mayor frecuencia de formas anormales de los capilares.

En el campo de las enfermedades reumatológicas pediátricas, los patrones de normalidad están menos establecidos que en adultos; sin embargo, sigue siendo una técnica útil en la detección temprana de pacientes con posible afectación de enfermedades del tejido conectivo.

Al igual que en adultos, los cambios morfológicos de los capilares reflejarían anomalías en la microvasculatura en las enfermedades del tejido conectivo como la esclerosis sistémica (ES), la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC), el lupus eritematoso sistémico (LES) y la dermatopolimiositis juvenil (DMJ)¹. Asimismo, el

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: xjuanola@comb.es (X. Juanola).

grado de extensión de esta microangiopatía puede ser útil para establecer el diagnóstico y el pronóstico de estas afecciones.

Técnica

Realización

La capilaroscopia debe realizarse en condiciones similares a la de adultos pero teniendo en cuenta algunas particularidades. En el niño es aconsejable que antes de la exploración, éste permanezca alrededor de 20 min en una habitación alrededor de los 24 °C; debe situarse enfrente del videocapilaroscopio sentado solo o con un acompañante (sentado en su regazo, si procede). Los niños menores de 5 años pueden tener problemas para estar quietos, por lo que la prueba no debería exceder entre 5 y 15 min.

Antes de iniciar la exploración, debe explicarse al niño la metodología y lo que va a sentir durante la prueba (p. ej., la prueba es inocua, es indolora) para su mayor confortabilidad.

Al iniciar la capilaroscopia, debe aplicarse una gota de aceite de inmersión en el lecho ungueal para maximizar la translucencia de la capa de queratina. Seguidamente, se coge suavemente el dedo que se debe explorar del paciente para su colocación en la base del videocapilaroscopio y posterior examen. Se ejecuta la misma acción consecutivamente en todos los dedos que se deben explorar; se recomienda la evaluación de todos los lechos ungueales de los dedos de las manos, a excepción del pulgar.

Evaluación

Hay una serie de mediciones y observaciones que deben realizarse en cada exploración capilaroscópica (tabla 1).

El recuento de capilares se hace de forma manual. La densidad capilar lineal se obtiene del recuento del número de capilares correctamente visibles en hilera (empalizada) en un espacio de 2-3 mm (es la distancia equivalente a la imagen que se obtiene con un capilaroscopio a 13-20 cm de distancia del lecho ungueal que se debe explorar, equivalente a un aumento de 66x de la lente óptica). Se realiza un recuento manual y se expresa en capilares/mm. Para algunos autores, el grosor medio capilar debe calcularse a partir de los 3 capilares de máximo diámetro en milímetros, realizando una media entre ellos¹⁻³.

En niños se consideran hallazgos normales las tortuosidades regulares paralelas a la superficie subcutánea, la ausencia de dilatación, la densidad de capilares entre 10 y 30 por mm², entre 1 y 3 capilares en cada papila dérmica, el grosor arterial del capilar entre 6 y 19 µm, el tamaño del grosor venoso del capilar entre 8 y 20 µm, y una relación del tamaño venoso/arterial entre 1,2 y 1,5 (tabla 2)^{4,5}.

Para la morfología capilar, se considerará la presencia de capilares en tirabuzón, en cruz y serpenteantes, y se debe indicar un índice de tortuosidad comparando la presencia de los anteriores respecto al número de capilares de morfología normal. Se consideran anormales todos los capilares aumentados de tamaño (megacapilares o capilares gigantes o aneurismáticos) y los capilares con formas aberrantes y con bucles en la parte distal del capilar. Todos ellos contribuyen al recuento de capilares anormales. La presencia de áreas avasculares (deleción capilar) se define como la pérdida de más de 2 capilares consecutivos en cada lecho ungueal en al menos 2 dedos. Así se definirá el grado de extensión del área avascular de la forma siguiente: 0, ausencia de áreas avasculares; 1, moderada pérdida de capilares, hasta 2 áreas avasculares; y 2, grave pérdida de capilares, con múltiples y confluentes áreas avasculares^{3,6-8}.

También se define la presencia de trombosis y hemorragias en sábana o aisladas, que también se asocian a la presencia de daño microvascular.

En niños, el número de capilares por milímetro es mayor cuanto mayor es la edad. Así pues, en la adolescencia, la densidad capilar es mayor que en niños pequeños, lo que equivale a un proceso de ma-

Tabla 1
Observación capilar en reumatología pediátrica

Organización o estructura de la red capilar
Densidad y distribución de los capilares
Dilatación de los capilares
Características del flujo sanguíneo
Transparencia y visibilidad del plexo venoso subpapilar
Signos atípicos y artefactos

Tabla 2
Hallazgos capilares normales en niños

Tortuosidades regulares paralelas a la superficie subcutánea
Ausencia de dilatación
Densidad de capilares entre 10 y 30 por mm ²
Entre 1 y 3 capilares en cada papila dérmica
Tamaño del grosor arterial del capilar entre 6 y 19 µm
Tamaño del grosor venoso del capilar entre 8 y 20 µm
Relación del tamaño venoso:arterial entre 1,2 y 1,5

Tabla 3
Patrones capilaroscópicos: densidad/longitud/forma/distribución/hemorragias

Normalidad: 6-8 mm/200-500 µm/normal/empalizada/ausencia
Cambios menores: 6-8 mm/elongación < 10%/tortuosidad < 50%/empalizada/ausencia
Cambios mayores: < 6-8 mm/elongación > 10%/tortuosidad > 50%, aumentados, serpenteantes/desorganizados/posible presencia
Patrón esclerodermiforme: < 6 mm/elongación > 10%/tortuosidad, ramificados, megacapilares/desorganización con o sin áreas avasculares/clara presencia

duración de la estructura capilar periungueal paralela al crecimiento. En niños con edades comprendidas entre los 7 y los 15 años la presencia de 6-15 capilares por milímetro se considera normal^{3,4,5,9,10}.

Se han estudiado los patrones capilaroscópicos en niños sanos y en diversas enfermedades reumáticas. Un estudio previo de Dolezalova et al² evaluó un total de 87 participantes, incluidos 18 niños afectados de alguna enfermedad del tejido conectivo (DMJ, ES y EMTC), 8 con de LES, 9 con fenómeno de Raynaud primario (FRP), 15 con artritis idiopática juvenil (AIJ), 17 niños sanos y 20 adultos sanos. Todos ellos fueron examinados de forma ciega por el investigador que realizaba la capilaroscopia. Se objetivaron cambios patológicos en todas las enfermedades mencionadas previamente, a excepción de los pacientes con AIJ y los sujetos sanos².

En otro trabajo de Ingegnoli et al¹¹ se evaluó 55 niños con AIJ, 7 con EMTC, 6 con FRP, 34 con LES, 8 con ES y 8 con DMJ, con un seguimiento mínimo de un año en los pacientes que mostraron alteraciones capilares. Se definieron el patrón de normalidad (> 8 capilares/mm, longitud capilar de 200-500 µm, distribución capilar en empalizada, morfología capilar normal, ausencia de hemorragias), el patrón de cambios menores (normal número de capilares/mm, elongación capilar < 10%, tortuosidad capilar < 50% disposición capilar en empalizada y ausencia de áreas avasculares y hemorragias), el patrón de cambios mayores (disminución número capilares/mm < 6-8/mm, elongación capilar > 10%, tortuosidad capilar > 50%, presencia de capilares serpenteantes y desorganización de la distribución capilar, y posibilidad de presentar alguna hemorragia) y el patrón esclerodermiforme (clara disminución del número capilares/mm, elongación capilar > 10%, presencia de capilares tortuosos, ramificados y de megacapilares, clara desorganización capilar con o sin presencia de áreas avasculares y franca presencia de hemorragias) (tabla 3).

Se halló un patrón de cambios mayores en niños con LES, DMJ y EMTC. Por otro lado, los niños con ES (5 de 8) presentaron un patrón esclerodermiforme similar al observado en adultos. En los 26 pacientes que mostraron patrón de cambios mayores o patrón esclerodermiforme, se realizó un seguimiento capilaroscópico (10/34 niños con

Tabla 4
Enfermedades con presencia de alteraciones en la capilaroscopia periungueal

Esclerosis sistémica
Lupus eritematoso sistémico
Dermatomiositis juvenil
Síndrome de Sjögren

LES, 6/8 niños con DMJ, 6/8 niños con ES y 3/6 niños con EMTC). En esta evaluación posterior se observó que el 30,8% de los pacientes (5 LES y 2 DMJ) no mostraron ningún cambio respecto al patrón inicial, pero sí, en cambio, en el 42,3% (5 LES, 4 DMJ y 2 EMTC) con patrón de cambios mayores y en el 19,2% (5) de los pacientes con ES con patrón esclerodermiforme se constató una mayor desorganización capilar y un mayor número de alteraciones morfológicas de los capilares. Así pues, algunos de estos pacientes presentaron un claro empeoramiento de su evaluación capilaroscópica a lo largo del seguimiento¹¹.

La tabla 4 muestra las afecciones que típicamente muestran alteraciones en la capilaroscopia^{2,6,12-15}.

Patrones específicos de enfermedad

En cuanto a las diferentes patologías evaluadas en diversos trabajos, se han observado alteraciones en la infancia en varias patologías autoinmunitarias como la ES, la DMJ, el LES y la EMTC^{2,6}.

Entre los hallazgos considerados patológicos que podemos encontrar en estas afecciones, destaca la presencia de capilares aumentados de diámetro y de grandes áreas avasculares¹⁰. Las zonas avasculares pueden reflejar zonas de isquemia o estrés local que, si se asocia a zonas con capilares ramificados, indica la presencia de neovascularización, típicamente asociado a la DMJ^{13,14}. En cuanto a la morfología capilar, existe la posibilidad de hallar capilares con morfología anormal entre el 6 y 30% de los niños sanos⁵.

Seguidamente, se describen los hallazgos más típicos encontrados en estas enfermedades:

Esclerosis sistémica

Al igual que en adultos, los trabajos publicados describen tres patrones de alteración vascular: precoz, con pocos capilares aumentados de diámetro, pocas hemorragias capilares, distribución capilar relativamente preservada, y ausencia de zonas avasculares; activo, con numerosa presencia de megacapilares y hemorragias, moderada pérdida capilar y leve desorganización de la arquitectura capilar normal, con pocos o ningún capilar ramificado o tortuoso, y tardío, con ausencia o pocos megacapilares y hemorragias, extensas áreas avasculares, gran desorganización capilar y presencia de numerosas ramificaciones capilares con tortuosidades^{14,16,17}.

El daño microvascular en la ES está principalmente caracterizado por el incremento de alteraciones estructurales de los capilares con una progresiva disminución de su densidad¹³. Asimismo, el flujo sanguíneo está disminuido. En las fases tempranas de la enfermedad, ya se puede detectar esta microangiopatía periférica por capilaroscopia, que tendrá tanto valor diagnóstico como pronóstico¹⁴. Un aumento significativo de estas anomalías descritas se observan a medida que la ES avanza y se agrava¹⁶.

Mientras que en sujetos sanos y en afectados de FRP la morfología capilar y la microvasculatura subungueal no se modifica durante largo tiempo, los pacientes con FR asociado a ES muestran un elevado grado de variabilidad morfológica que puede verse modificado ya a los pocos días del estudio inicial¹⁶.

Dermatomiositis juvenil

Se ha definido un patrón capilaroscópico de afectación para la DMJ, con hallazgos similares al del patrón de la ES, que incluye la

presencia de dos o más de los siguientes hallazgos en al menos dos de los lechos subungueales evaluados: a) aumento de tamaño de los capilares; b) pérdida de capilares, y c) desorganización de la estructura normal capilar, tortuosidad capilar y hemorragias^{17,18}.

Un trabajo anterior de Pachman et al¹⁹ estudió a 61 niños diagnosticados de DMJ, con una media \pm desviación estándar de edad de 6,7 \pm 3,6 años y que no habían recibido todavía tratamiento específico. En este estudio los autores describieron una correlación entre la afectación capilaroscópica y la afectación cutánea (presencia de pápulas de Gottron, eritema en heliotrópico, eritema mucosas y presencia de calciosis cutánea), que no se detectó en relación con la afectación muscular (elevación de enzimas musculares, debilidad de miembros y tronco valorada por el CMAS [cuestionario que evalúa, mediante determinados ejercicios, el balance muscular de todos los grupos musculares afectados en la DMJ]). Estos hallazgos sugieren un posible mecanismo fisiopatológico distinto entre la afectación cutánea y la muscular en la DMJ, y podría explicar también el mecanismo por el que se origina la calcinosis asociada a la DMJ, ya que ésta aparece principalmente en pacientes con mayor afectación cutánea.

Los pacientes de este estudio que únicamente cursaron con un brote inicial de la enfermedad, sin progresión de ésta, presentaron regeneraciones capilares espontáneas en las zonas afectadas a nivel capilar¹⁹. En un trabajo posterior, este mismo grupo ha señalado que la ausencia o escasa afectación inicial en la capilaroscopia se asocia a una menor duración de la enfermedad cutánea en la DMJ²⁰.

Lupus eritematoso sistémico

Existen alteraciones morfológicas características del patrón lúpico en la capilaroscopia, que incluyen la dismorfia capilar, la mayor visibilidad del plexo venoso y las alteraciones de la longitud capilar, sin presencia de áreas avasculares.

De todas formas, no se ha observado una progresión en el patrón capilaroscópico como ocurre en los pacientes con ES¹⁸. En el estudio de Ingegnoli et al¹¹ citado previamente se había incluido a 34 niños con LES, con una media de edad de 14,5 \pm 3,08 años, y se compararon los hallazgos con los de otras enfermedades del tejido conectivo y niños sanos. El 60% de los pacientes con LES presentaron patrón de cambios menores y cambios mayores, pero en ningún caso se hallaron pacientes con un patrón esclerodermiforme, ni en el inicio del estudio ni tras un tiempo de seguimiento. Cinco de los pacientes con cambios mayores fueron seguidos durante un año y se repitió la evaluación capilaroscópica. Al cabo de este tiempo, sólo se observó una mayor desorganización capilar, pero no se observó una evolución a un patrón esclerodermiforme ni un mayor número de alteraciones morfológicas^{19,20}.

En otro estudio en pacientes con LES también se constató que la capilaroscopia de un paciente con LES podría tener una medida de densidad capilar similar a la que se encontraría en niños sanos².

Enfermedad mixta del tejido conectivo

En esta entidad, los hallazgos se asemejan a los observados en el patrón de ES, es decir, la presencia de una disminución de la densidad capilar y de alteraciones morfológicas con presencia de megacapilares, aunque de menor intensidad que en la ES. Estos hallazgos permiten predecir un pronóstico similar al que pueden presentar los pacientes con ES durante su evolución²⁹. El trabajo previo de Ingegnoli et al, en una valoración capilaroscópica en niños afectados de EMTC, con una media de edad de 15,8 \pm 3,38 años, encontraron hasta un 42,8% de niños con anomalías capilares significativas, principalmente patrón de cambios mayores, pero sin hallar un claro patrón esclerodermiforme en ninguno de estos pacientes. La densidad capilar en estos niños fue comparable con la observada en los controles sanos. Tres de estos pacientes fueron evaluados nuevamente durante el siguiente año y no se observó ningún cambio morfológico desta-

cable, aunque sí una mayor progresión de la desorganización capilar y uno de los pacientes presentó una evolución hacia un patrón esclerodermiforme¹⁸.

Conclusiones

La capilaroscopia es una técnica sencilla, inocua y barata que debería incluirse en el protocolo de estudio de cualquier niño que presenta clínica sugestiva de enfermedad del tejido conectivo. También es de utilidad en pacientes con ES, para conocer su probable evolución, y en pacientes con otras enfermedades sistémicas, como la dermatomiositis, el LES o la EMTC.

Puede considerarse como una valiosa técnica para detectar de forma temprana la afectación de la microcirculación en la ES y para distinguir entre los pacientes con FRP y pacientes en los que este trastorno es la manifestación inicial de otras enfermedades autoinmunitarias.

La capilaroscopia debería formar parte de las exploraciones complementarias específicas de la reumatología pediátrica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Cutolo M, Sulli A, Secchi ME, Paolino S, Pizzorni C. Nailfold capillaroscopy is useful for the diagnosis and follow-up of autoimmune rheumatic diseases. A future tool for the analysis of microvascular heart involvement? *Rheumatology*. 2006;45:43-6.
- Dolezalova P, Young SP, Bacon PA, Southwood TR. Nailfold capillary microscopy in healthy children and in childhood rheumatic diseases: a prospective single blind observational study. *Ann Rheum Dis*. 2003;62:444-9.
- González-Pascual E, Esquinar Rychen G, Ruiz España A, Ros Viladoms JB, Juanola X. Fenómeno de Raynaud en la infancia: revisión y control evolutivo de ocho casos. *An Esp Pediat*. 1998;48:603-7.
- Terreri M, Andrade L, Pucinelli M, Hilário M, Goldenberg J. Nailfold capillaroscopy: normal findings in children and adolescents. *Semin Arthritis Rheum*. 1999;29:36-42.
- Herrick AL, Moore T, Hollis S, Jayson MIV. The influence of age on nailfold capillary dimensions in childhood. *J Rheumatol*. 2000;27:797-800.
- Ostrowski RA, Sullivan C, Seshadri R, Morgan G, Pachman LM. Association of normal nailfold end row loop numbers with a shorter duration of untreated disease in children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 62:1533-8.
- Lee P, Leung FYK, Alderdice C, Armstrong SK. Nailfold capillary microscopy in connective tissue diseases: a semiquantitative assessment. *J Rheumatol*. 1983;10:930-8.
- Maricq HR. Widefield capillary microscopy. Technique and rating scale for abnormalities seen in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum*. 1981;24:1159-64.
- Dolezalova P, Telekesova P, Nemcova D, Hoza J. Nailfold capillaroscopy in paediatric rheumatology. *Ces Revmatol*. 2001;9:78-84.
- Andrade LEC, Gabriel A Jr, Assad RL, Ferrari AJL, Atra E. Panoramic nailfold capillaroscopy: a new reading method and normal range. *Semin Arthritis Rheum*. 1990;20:21-31.
- Ingegnoli F, Zeni S, Gerloni V, Fantini F. Capillaroscopic observations in childhood rheumatic diseases and healthy controls. *Clin Exper Rheumatol*. 2005;23:905-11.
- Spencer-Green G, Crowe WE, Levinson JE. Nailfold capillary abnormalities and clinical outcome in childhood dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 1982;25:954-8.
- Silver RM, Maricq HR. Childhood dermatomyositis: serial microvascular studies. *Pediatrics*. 1989;83:278-83.
- Maricq HR, Le Roy EC, D'Angelo WA, Medsger TA Jr, Rodnan GP, Sharp GC, et al. Diagnostic potential of in vivo capillary microscopy in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum* 1980;23:183-9.
- Blockmans D, Beyens G, Verhaeghe R. Predictive value of nailfold capillaroscopy in the diagnosis of connective tissue disease. *Clin Rheumatol*. 1996;15:148-53.
- Blann AD, Illinworth K, Jayson MIV. Mechanisms of endothelial damage in systemic sclerosis and Raynaud's phenomenon. *J Rheumatol*. 1993;20:1325-30.
- Cutolo M, Sulli A, Pizzorni C, Accardo S. Nailfold videocapillaroscopy assessment of microvascular damage in systemic sclerosis. *J Rheumatol*. 2000;27:155-60.
- Klyscz T, Bogenschutz O, Junger M, Rassner G. Microangiopathic changes and functional disorders of nail fold capillaries in dermatomyositis. *Hautarzt* 1996;47:289-93.
- Christen-Zaech S, Seshadri R, Sundberg J, Paller AS, Pachman LM. Persistent association of nailfold capillaroscopy changes and skin involvement over thirty-six months with duration of untreated disease in patients with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 2008;58:571-6.
- Ostrowski RA, Sullivan CL, Seshadri R, Morgan GA, Pachman LM. Association of normal nailfold end row loop numbers with a shorter duration of untreated disease in children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 2010;53:1533-8.