



CASO

VASCULITIS FIBROSANTE CRÓNICA DE ORIGEN TRAUMÁTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

*Jorge Calderón Elizondo**
*Edgar Madrigal Ramírez***

RESUMEN

La vasculitis es una patología producida por la inflamación de las paredes de los vasos sanguíneos, puede afectar cualquier tipo de vaso en cualquier órgano o tejido. Los signos y síntomas que se presentan son muy diversos y se superponen con muchas otras enfermedades, por esta razón, a menudo es en el diagnóstico diferencial tanto para un solo órgano como para las enfermedades sistémicas, especialmente si el paciente tiene evidencia de una condición inflamatoria. Existen muchos tipos las cuales se clasifican de acuerdo al calibre de los vasos sanguíneos que afectan, además su fisiopatología tiene múltiples causas que se pueden agrupar en dos grandes grupos, las de origen no infeccioso y las de origen infeccioso, a su vez dentro de las no infecciosas, hay múltiples orígenes como los son las autoinmunes, e incluso relacionadas con traumas. La vasculitis fibrosante crónica es una reacción inflamatoria de la piel que produce una vasculitis de pequeños vasos, produce una lesión cutánea solitaria, histológicamente similar al Eritema elevatum diutinum o al granuloma facial de largo tiempo de evolución. Se puede decir que es una vasculitis leucocitoclástica cutánea crónica localizada que evoluciona hacia una fibrosis concéntrica con infiltrado inflamatorio mixto.

En el presente trabajo se efectúa un análisis de un paciente que cursa con vasculitis fibrosante crónica de origen traumático.

PALABRAS CLAVES: Vasculitis. Fibrosante. Crónica. Traumática. Caso.

ABSTRACT

Vasculitis is a condition caused by inflammation of the walls of blood vessels, can affect any type of vessel in any organ or tissue. Signs and symptoms that occur are very diverse and overlap with many other diseases, for this reason, it is often in the differential diagnosis for both a single body and for systemic diseases, especially if the patient has evidence of an inflammatory condition. There are many types which are classified according to the size of the blood vessels affecting also the pathophysiology have multiple causes can be grouped into two major groups, non-infectious origin and infectious, turn within noninfectious, there are multiple sources such as autoimmune, and even related traumas.

Fibrosing vasculitis chronic inflammatory reaction is a skin that produces a small vessel vasculitis, produces a histologically similar to elevatum diutinum Erythema or facial granuloma long evolution solitary cutaneous lesion. Can be said is a localized chronic skin leukocytoclastic vasculitis that evolves into a concentric fibrosis with mixed inflammatory infiltrate.

In this paper work an analysis of a patient who presents a chronic traumatic fibrosing vasculitis will be performed.

KEYWORDS: Vasculitis. Fibrosing. Chronicle. Traumatizing. Case.

* Médico residente de Medicina Legal. Correo electrónico jorgecalderone@poder-judicial-go.cr

** Médico Forense, Jefe de la Unidad Médico Legal Laboral



PRESENTACIÓN DEL CASO.

Se trata de un paciente masculino de 57 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia (niega diabetes mellitus, historia de vasculitis o enfermedades reumatológicas). Valorado a finales del mes de agosto del 2014 en una de las instancias del Departamento de Medicina Legal. En su historia explica que el 21/9/12 mientras trabajaba, recibió trauma contuso en el codo izquierdo contra portón metálico, durante un forcejeo (es policía). Niega estados anteriores o posteriores.

Valorado en el Instituto Nacional de Seguros (INS) el 24/9/12 describiéndose “edema y calor local” en el codo, la radiografía no evidenció fractura.

El 1/10/12 se describe “epicondilitis” por lo cual fue tratado farmacológicamente; cursó con hematoma que se organizó y fibrosó produciendo masa dura y dolorosa, por lo cual fue operado describiéndose “mucho reacción con vascularidad aumentada y neoformación vascular venosa”, por lo cual se hizo ligadura de venas, cauterización y resección de hematoma organizado.

El reporte de biopsia del 28/2/13 indica “fibrosis y esteatonecrosis”.

Para el 30/5/13 el INS indica “dolor a la movilización de codo y aumento de volumen con induración de la zona afectada”.

Se le efectuó intervención quirúrgica el 24/6/13 describiéndose como lesiones encontradas: “Secuelas de hematoma infectado y bursitis infectada del codo izquierdo, drenada con fibrosis severa subcutánea y de tendones y ligamento colateral sin estar roto, osteofito prominente en epicóndilo lateral”. Se le efectuó resección completa de fibrosis periarticular y peritendinosa, desprendimiento de extensores y resección de osteofito.

El 23/9/13 se describe “Fibrosis en cicatriz”.

Para el 21/11/13 dermatología anota “dermatosis externa con aumento de volumen por tumefacción crónica, en uno de sus extremos exulceración por donde exuda líquido amarillento, microvesiculación con erosión y costra serohemática: Dermatitis reaccional”. Se trata con amoxicilina con ácido clavulánico.

El 23/12/13 se describe “placa eritematosa microvesiculada erosionada costrosa, con biopsia que mostró hiperqueratosis sin paraqueratosis con moderada hiperplasia de puentes interpapilares sin otras alteraciones, dermis superficial y media reemplazadas por tejido fibroso denso con focos de infiltrado crónico perivasculares constituida por linfocitos”.

Nuevamente dermatología anota el 2/4/14 “lesiones cutáneas en codo izquierdo, piel con escara, indicó hiperestesia”.

El 16/5/14 con leucocitos en 6100/dL, sin desviación izquierda, eosinófilos en 12%, no datos de anemia.

Fue atendido en la Caja Costarricense de Seguro Social (C.C.S.S.) y se reporta biopsia de piel de codo el 3/6/14 con diagnóstico de vasculitis fibrosante localizada, en resolución de origen traumático y/o infeccioso.

El 7/7/14 dermatología infiltró triamcinolona en vista de que no hay mejoría alguna.

El 27/8/14 dermatología indica que está tomando dapsona sin respuesta alguna (pruebas para hepatitis y HIV negativas)



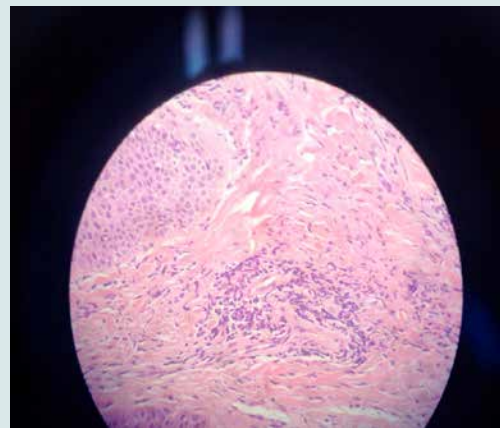
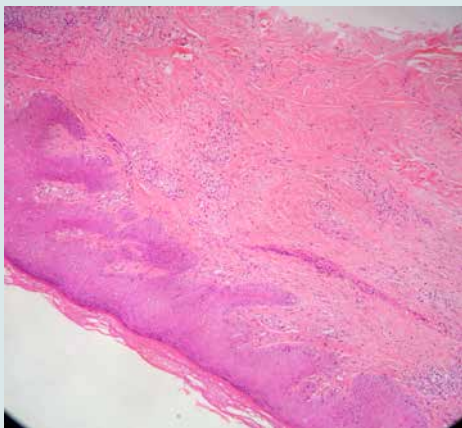
El paciente interpone demanda judicial laboral y es atendido en una de las Unidades del Departamento de Medicina Legal el 28/8/14, considerándose luego de la valoración clínico forense que sí requería de más atención médica por parte del INS, por lo cual es referido.

Posterior a dicha valoración médico legal, el INS anota para el 20/10/14 que es portador de “Excoriación con costra serohemática, hiperestesia”. Se pensó en lesiones autoinfligidas.

Luego es atendido en un Hospital de la Caja Costarricense de Seguro Social donde se anota resultado de biopsia “vasculitis crónica fibrosante sugestiva de eritema elevatum diutinum”. Se siguió tratando por epicondilitis.

A continuación podemos observar las láminas histológicas respectivas: Figuras 1 y 2. Se observa un patrón histológico que está dado por una vasculitis leucocitoclástica crónica con leve a moderado infiltrado difuso con predominio de linfocitos y algunos neutrófilos, eosinófilos, y células plasmáticas. El estroma infiltrado presenta tejido de granulación.

En su última valoración médico legal, del 2/12/14, el paciente indica “dolor y aumento de volumen” y como hallazgo hay área eritematosa con restos de costra hemática en cara lateral del codo de 6x4.5 cm, rodeada de área cicatrizal rosada, logra completar arcos pasivamente, con discreta limitación activa por dolor, sin hipotrofias. Se consideró etiología traumática y se estableció una incapacidad permanente del 15%.



Figuras 1 y 2. Se observa un patrón histológico que está dado por una vasculitis leucocitoclástica crónica con leve a moderado infiltrado difuso con predominio de linfocitos y algunos neutrófilos, eosinófilos, y células plasmáticas. El estroma infiltrado presenta tejido de granulación

Es revalorado nuevamente en la Unidad del Departamento de Medicina Legal donde se determinó relación de causalidad entre el trauma contuso y su secuela actual “vasculitis” de origen postraumático.



Foto 1. Estadío de la patología donde presentaba eritema, sangrado y restos de costra hemática



Foto 2. Otro estadío de la enfermedad donde la lesión se encontraba poco activa, con costra hemática seca, descamativa y sin sangrado.



En su última valoración médico legal, del 2/12/14, el paciente indica “dolor y aumento de volumen” y como hallazgo hay área eritematosa con restos de costra hemática en cara lateral del codo de 6x4.5 cm, rodeada de área cicatrizal rosada, logra completar arcos pasivamente, con discreta limitación activa por dolor, sin hipotrofias. Se consideró etiología traumática y se estableció una incapacidad permanente del 15%.

VASCULITIS

La vasculitis es la inflamación de un vaso sanguíneo, la mayoría en vasos de pequeño calibre y sus manifestaciones clínicas van a depender del lecho vascular afectado, la mayoría de las veces asociando fiebre, mialgias, artralgias y malestar general (Jennette, 2016 y Kumar, 2010).

VASCULITIS FIBROSANTE CRÓNICA.

La vasculitis fibrosante crónica localizada es una reacción inflamatoria inespecífica de la piel que produce vasculitis de los pequeños vasos con un patrón distintivo de fibrosis concéntrica. Es una lesión cutánea solitaria con características histológicas muy similares al eritema elevatum diutinum o el granuloma facial de largo tiempo de evolución, pero que se presenta en un escenario clínico distinto. En términos más sencillos, se puede decir que se trata de una vasculitis leucocitoclástica cutánea crónica localizada que evoluciona hacia un patrón de fibrosis concéntrica acompañada por un infiltrado inflamatorio mixto (Yagüe, 2012 y Carlson, 1997).

Clínica

Las lesiones cutáneas de la vasculitis fibrosante crónica son únicas, no presentan predilección por regiones anatómicas específicas, estas son masas nodulares, no dolorosas y firmes, también se pueden describir como placas verrucosas, eritematosas e hiperqueratósicas. Dichas lesiones son parecidas a las que aparecen de forma tardía en el eritema elevatum diutinum o el granuloma facial. Una de las diferencias más notables y que ayuda a diferenciarlas es que el eritema elevatum diutinum se caracteriza por lesiones simétricas en las caras extensoras de las extremidades y en el caso del granuloma facial las lesiones son de localización facial. En los casos presentados no se ha observado una predilección en la aparición en relación con la edad y raza, tampoco se ha descrito un tiempo de evolución para la lesión (Yagüe, 2012; Sheeja, 2009; Deeken, 2009 y Carlson, 1997).

Etiología

La etiología de la vasculitis crónica fibrosante no está muy clara, de hecho, se indica como indefinida, sin embargo, en la literatura se reportan casos relacionados con una etiología traumática. Se indica que posterior al evento que provoca la aparición de la lesión hay una perpetuación de la respuesta inmune de tipo localizada mediada por inmunocomplejos (Yagüe, 2012 y Deeken, 2009)

Histopatología

El examen histológico muestra lesiones mal delimitada, formada por nódulos densamente fibrosos con contorno de linfocitos, neutrófilos y abundante polvillo nuclear de fragmentación celular. Hay leucocitoclasia sin fibrina en vasos de tipo venular. El patrón histológico está dado por una vasculitis leucocitoclástica crónica con leve a moderado infiltrado difuso de con predominio de linfocitos y algunos neutrófilos, eosinófilos, y células plasmáticas. El estroma infiltrado presenta tejido de granulación, proliferación marcada de pequeños vasos y un extenso patrón de piel de cebolla de fibrosis de los vasos sanguíneos (Yagüe, 2012; Sheeja, 2009; Deeken, 2009 y Carlson, 1997).



Criterios clínico-patológicos.

Para ayudar con el diagnóstico de la enfermedad, se puede decir que hay ciertos criterios clínico-patológicos orientativos:

1. Lesión solitaria.
2. Resultados negativos en evaluación sistémica por vasculitis.
3. Inflamación crónica con infiltrado de predominio linfocítico.
4. Focos de vasculitis leucocitoclástica aguda con necrosis fibrinoide, neutrófilos, eosinófilos y desechos nucleares, proliferación de pequeños vasos y tejido de granulación.
5. Fibrosis concéntrica de vasos; y no hiperplasia linfoide o granulomas (Sheeja, 2009).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se han descrito alrededor de veinte formas de vasculitis que se clasifican de distintas formas, pero la nomenclatura de Chapel Hill es la más aceptada (Jennette, 2016). Esta clasificación divide las vasculitis dependiendo del tamaño del vaso afectado en vasculitis de grandes vasos, mediano calibre y vasos pequeños (Kumar, 2010).

En su génesis se han propuesto dos mecanismos fisiopatológicos:

- A. De origen inmunitario que puede estar asociada a inmunocomplejos, a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) como lo es la granulomatosis de Wegener y anticuerpos frente a las células endoteliales como por ejemplo la enfermedad de Kawasaki.
- B. De origen infeccioso por invasión directa de patógenos en las paredes vasculares (Kumar, 2010).

Existen diferentes tipos de vasculitis no infecciosas, algunas de ellas se describen brevemente a continuación:

- a) Arteritis de células gigantes (de la arteria temporal): Suele ser más frecuente en ancianos, afectándose principalmente las arterias de mediano y gran calibre de la cabeza (en especial las arterias temporales), cursa con inflamación crónica y granulomatosa, principalmente de las arterias temporales. Su cuadro clínico abarca síntomas inespecíficos como fiebre, cansancio, adelgazamiento, dolor facial o cefalea, puede provocar diplopía o ceguera (Kumar, 2010).
- b) Arteritis de Takayasu: Afecta las arterias de mediano y gran calibre, caracterizada por problemas oculares y debilitamiento de pulsos en los miembros superiores. También se presenta clínicamente con síntomas inespecíficos como el cansancio, adelgazamiento y fiebre y vasculares como la disminución de la presión arterial, pulsos débiles en extremidades superiores, defectos visuales, hemorragias retinianas y ceguera total, puede cursar con manifestaciones neurológicas (Kumar, 2010 y Jennette, 2016).
- c) Panarteritis nudosa: Es una vasculitis sistémica de las arterias musculares de pequeño o mediano calibre, también afecta vasos renales y viscerales, respetando la circulación pulmonar, es de origen desconocido; sus manifestaciones clínicas se deben a la isquemia e infarto en los tejidos afectados. Sus síntomas más frecuentes son fiebre y adelgazamiento, hipertensión arterial de aparición rápida, dolor abdominal y melenas, mialgia difusa y neuritis periférica (Kumar, 2010 y Jennette, 2016).
- d) Enfermedad de Kawasaki: Afecta principalmente a lactantes y niños, es una arteritis de vasos de mediano y gran calibre. Tiene una predilección por las arterias coronarias y puede producir aneurismas en estas que se rompen o trombosan. Se sospecha que varios agentes infecciosos (principalmente víricos) pueden provocar su aparición. Se le llama también síndrome ganglionar mucocutáneo y clínicamente se presenta con eritema con erosión oral y



conjuntival, edema de manos, pies, eritema de palmas y plantas, adenopatías cervicales y otras (Kumar, 2010 y Jennette, 2016).

e) **Graulomatosis de Wegener:** Es una vasculitis necrosante de vasos de pequeño o mediano calibre, de afectación de vías respiratorias y nefropatía (glomerulonefritis necrosante focal) (Kumar, 2010). Las lesiones de las vías respiratorias altas pueden ser sinusitis inflamatoria con granulomas, úlceras en la nariz, paladar o faringe. Es más frecuente en hombres, se presenta con cuadro clínico de neumonía persistente con infiltrados nodulares y cavitarios bilaterales, sinusitis crónica, úlceras mucosas en nasofaringe y nefropatía (Kumar, 2010 y Jennette, 2016).

f) **Vasculitis asociadas a otros trastornos:** Hay vasculitis similares a la panarteritis nudosa en enfermedades como artritis reumatoidea, lupus eritematoso sistémico, cáncer o enfermedades sistémicas, anticuerpos antifosfolípidicos, púrpura de Schönlein-Henoch, entre muchas otras (Kumar, 2010).

Las vasculitis infecciosas se producen por llegada directa de un agente infeccioso, principalmente bacterias u hongos, a la pared de los vasos, los más frecuentes son *Aspergillus* y *Mucor*. La invasión vascular puede ser por una infección tisular circunscrita o por diseminación hematógena de bacterias en una septicemia o embolización de endocarditis infecciosa (Kumar, 2010).

DISCUSIÓN

En Medicina Legal valoramos el daño que un trauma produce en una persona, es extraordinario ver, como en este caso, que la vasculitis sea secuela de dicho trauma. En el caso expuesto se puede observar que posterior a un trauma directo, el paciente evoluciona con una reacción inflamatoria local que posteriormente dio paso a una fibrosis con aumento en la vascularidad (hallazgo realizado en la primer cirugía), clínicamente presentaba una lesión en la región donde recibió el trauma que se describía como un área erosionada, exulcerada, con exudación de líquido amarillento y costra serohemática seca, en otras ocasiones la lesión se encontraba seca, descamativa, sin costra hemática y también se pudo observar más activa con sangrado, exudación y costrahemática seca (ver fotografías anteriores), el diagnóstico definitivo se realiza posterior a una biopsia de la lesión donde se reporta que tiene una vasculitis fibrosante localizada. Como se describe en la literatura, la vasculitis fibrosante crónica es una reacción inflamatoria de la piel, inespecífica, caracterizada por vasculitis de pequeños vasos con un patrón de fibrosis concéntrica, produce una lesión cutánea solitaria similar a la observada en otras patologías como el eritema elevatum diutinum (las lesiones en estas son simétricas) o el granuloma facial (lesiones en la cara, como su nombre lo indica) y aunque su etiología está poco esclarecida, incluso se describe como indefinida, se reportan casos que están relacionados con traumas, como se muestra en el caso antes expuesto y del cual se hace análisis en el presente artículo.

Como se puede observar, se trata de una patología de difícil diagnóstico clínico y que representa toda un reto para el establecimiento médico legal de la relación de causalidad, donde las primeras manifestaciones que tuvo el paciente, aparte del trauma y clínica aguda del mismo, no hacen pensar en una vasculitis y no es, sino hasta el momento en que aparecen las lesiones externas como se describieron y la realización de la biopsia, que se logra llegar al diagnóstico de la vasculitis fibrosante crónica.

Lo expuesto en el presente artículo, demuestra la importancia de estudiar los casos médico legales a profundidad para poder establecer una adecuada relación de causalidad.



BIBLIOGRAFÍA.

1. Kumar, V. (2010). Robbins y Cotran. Patología Estructura y Funcional. España: Elsevier.
2. Pérez-Beltrán, F. (2015). Vasculitis y sus manifestaciones neurológicas. *Medicina Interna de México*, 31 (1), 324-336.
3. Pulido, A. (2012). Vasculitis cutáneas. *Actas Dermo-Sifilográficas*, 103 (3), 179-191.
4. Jennette, C. (2016). Vasculitis. 1 (1), 1016-1032. España: Elsevier. Bajado el 28/06/2016 de: Base de Datos de ClinalKey.es desde la Biblioteca Nacional de Salud y Seguridad Social, BINASSS.
5. Yagüe, A. (2012). Vasculitis fibrosante crónica localizada a propósito de un caso. *Revista Sociedad Española de Anatomía Patológica*. 35 (1). Bajado el 05/06/2016 de: https://www.seap.es/posters/-/asset_publisher/Roi3/content/id/95527?sessionId=88C08513F17CF3E1E8CCBC449CE2FA73
6. Sheeja, J. (2009). Chronic Localized Fibrosing Vasculitis of the Eyelid. *JAMA Ophthalmology*, 10 (1), 1396-1397.
7. Deeken, A. (2014). Localized Chronic Fibrosing Vasculitis in a Tattoo: A Unique Adverse Tattoo Reaction. *The American Journal of Dermatopathology*, 36 (1), 81-83.
8. Carlson, A. (1997). Localized Chronic Fibrosing Vasculitis of the Skin: An Inflammatory Reaction that Occurs in Settings Other than Erythema Elevatum Diutinum and Granuloma Faciale. *American Journal of Surgical Pathology*, 21 (6), 698-705.
9. Choon, S. (2012). Conidiobolomycosis in a Young Malaysian Woman Showing Chronic Localized Fibrosing Leukocytoclastic Vasculitis: A Case Report and Meta-analysis Focusing on Clinicopathologic and Therapeutic Correlations With Outcome. *The American Journal of Dermatopathology*, 34 (5), 511-522.
10. Bordel, M. (2003). Eritema elevatum diutinum. *Actas Dermatosifilográficas*, 94 (5), 316-320.
11. Ben-Zvi, G. (2014). An atypical distribution of erythema elevatum diutinum. *Clinical and Experimental Dermatology. British Association of Dermatologists*, 39 (1), 269-270.
12. Jiao, T. (2012). A case of erythema elevatum diutinum associated with peripheral ulcerative keratitis. *Australasian Journal of Dermatology*, 53 (1), 78-80.
13. Manni, E. (2015). Case of Erythema Elevatum Diutinum Associated With IgA Para proteinemia Successfully Controlled With Thalidomide and Plasma Exchange. *Therapeutic Apheresis and Dialysis. International Society for Apheresis*, 19 (2), 195-196.
14. Yiannias, J. (1992). Erythema elevatum diutinum: A clinical and histopathologic study of 13 patients. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 26 (1), 38-44.
15. Momen, S. (2014). Erythema elevatum diutinum: a review of presentation and treatment. *Journal of European Academy of Dermatology and Venereology*, 28 (1), 1594-1602.
16. De Freitas, D. (2012). Erythema elevatum diutinum as a differential diagnosis of rheumatic diseases: case report. *Revista Brasileira de Reumatología*, 52 (2), 288-294.
17. Marie, I. (2011). Erythema elevatum diutinum associated with dermatomyositis. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 64 (5), 1000-1001.