

## VASCULITIS GINGIVAL COMO COMPLICACIÓN DE SEPSIS DE PUNTO DE PARTIDA ENTERAL

María del Rosario Rossell-Pineda (1), Marcia Villalón (2), Edney Rabinovich (2),  
Ligia Pérez (2), Isabel Cluet de Rodríguez (1), Thais Álvarez de Acosta (1).

Recibido: 19-8-2011  
Aceptado: 25-9-2011

### RESUMEN

Vasculitis es la inflamación de vasos sanguíneos, con isquemia, necrosis y compromiso sistémico. Se describe el manejo multidisciplinario de niña de 4 meses quien ingresó al Hospital Universitario de Maracaibo con fiebre, diarrea, deshidratación, consciente, con períodos de somnolencia, abdomen distendido, ausencia de ruidos hidroaéreos. Posteriormente presenta convulsión, deterioro del estado general, lesiones eritematosas múltiples y en rodetes gingivales, de color blanco parduzco, necróticas, manifestaciones de shock séptico. Antecedente de ingestión de N-butilbromuro de hioscina. Laboratorio: anemia, leucocitosis, proteína C reactiva elevada, cultivos negativos. Biopsia del rodete gingival: vasos sanguíneos con paredes infiltradas por células inflamatorias mononucleares y polimorfonucleares dispersas y necróticas, destrucción y oclusión del endotelio, confirmando la vasculitis gingival. Recibió antibioticoterapia, soporte hemodinámico, cirugía de zonas necrosadas. Egresó a los 15 días con diagnóstico de vasculitis gingival por sepsis de origen enteral. El manejo interdisciplinario médico-odontológico facilita la resolución de situaciones generales con compromiso bucodental.

**Palabras clave:** vasculitis, sepsis, infección enteral, manifestación bucodental

### SUMMARY

Vasculitis is the inflammation of blood vessels, with ischemia, necrosis and systemic involvement. This paper describes the multidisciplinary management of a 4 month old female infant that was admitted to the Hospital Universitario de Maracaibo with fever, diarrhea, dehydration, periods of somnolence, distended abdomen, and absence of bowel sounds. Later, the patient presented seizures, deterioration of her general condition, multiple erythematous and brownish white, necrotic lesions of the gingival border mucosa, and septic shock manifestations. The patient had a history of ingestion of N-butylbromid hyoscine. Laboratory tests: anemia, leukocytosis, elevated C-reactive protein, negative cultures, biopsy of the gingival border: blood vessel walls infiltrated by scattered and necrotic polymorphonuclear and mononuclear inflammatory cells, destruction and occlusion of the endothelium confirming gingival vasculitis. Treatment included antibiotics, surgery of necrotic areas and hemodynamic support. She was discharged after 15 days with the diagnosis of gingival vasculitis secondary to enteral sepsis. Medical and dentistry interdisciplinary management facilitates the resolution of general situations with oral involvement

**Keywords:** vasculitis, sepsis, enteral infection, oral manifestations

### INTRODUCCIÓN

La vasculitis es un signo clínico asociado a un grupo de enfermedades, con sustrato histológico común, infiltrado inflamatorio en la pared de los vasos, estenosis de su luz, alteraciones estructurales (aneurismas, rotura de la elástica, hiperplasia de la íntima), fenómenos trombóticos, produciendo isquemia o éstasis sanguínea. La desestructuración de la pared o el incremento del lecho vascular facilitan la púrpura o hemorragia. Las consecuencias dependen del calibre del vaso, grande o pequeño, arteria o vena y si el proceso es sis-

témico o localizado. Los pequeños vasos afectan a vénulas o capilares (1,2).

La vasculitis séptica es aguda, rara, llamada también “no leucocitoclásticas”, común en humanos y animales, causada por microorganismos, sin sero-especificidad y síntomas sin relación con el síndrome vasculítico (3,4). Hay inflamación del endotelio, necrosis, depósitos de fibrina y trombos de plaquetas, hematíes y neutrófilos en la pared e intersticio, con leucocitoclasia leve, hemorragia perivascular, cambios degenerativos, edema, pústulas intra y subepidérmicas y colonias de bacterias en la luz y el endotelio vascular (3).

Puede ser primaria o secundaria a enfermedades sistémicas, alergia medicamentos o infecciones (1,5-7), patogenia desconocida. Se ha observado una relación entre los inmunocomplejos en la pared del vaso (órgano diana de la lesión), infiltrado leucocitario con necrosis fibrinoide o lesión vascular mediada por anticuerpos (ANCA) específicos del antígeno o linfocitos (8,9). La variabilidad clínica y mecanismos inmunopatogénicos poco claros, conllevan a diversas clasificaciones, basadas en la sintomatología, datos anatomopatológicos,

- (1) Servicio de Emergencia Pediátrica. Servicio Autónomo Hospital Universitario de Maracaibo. Profesora Titular de la Universidad del Zulia. Maracaibo -Venezuela.
- (2) Facultad de Odontología. Postgrado de Odontopediatría de la Universidad del Zulia. Maracaibo- Venezuela.

Autor corresponsal:  
Dra. María del Rosario Rossell Pineda  
Teléfono: 0414 3642833  
Correo electrónico: maria.rossell@gmail.com

inmunitarios y terapéuticos (1, 2, 7,10, 11). En el año 2006, la Paediatric Rheumatology European Society (PRES) y la European League Against Rheumatism (EULAR) (9) plantean una clasificación para niños y recientemente una clasificación histológica (12).

La sintomatología es dada por lesiones maculares, purpúricas, ampollosas y necróticas en extremidades y áreas de presión, shock o coagulación intravascular diseminada (3), fiebre, astenia, anorexia, pérdida de peso, artralgias, mialgias, artritis, nefritis, hipertensión arterial, infarto renal, hemorragias pulmonares, sinusitis, u otitis (8, 9), manifestaciones bucales como en la enfermedad de Kawasaki, Behcet o Buerger (13). Hay eritrosedimentación, proteína C reactiva elevada (marcadores no específicos de inflamación) y antígeno del factor Von Willebrand como indicador del daño vascular (9).

Algunas vasculitis están asociadas a desórdenes autoinmunes, ANCA-asociada (Anticuerpos Anti Citoplasma de Neutrófilos), específicos contra antígenos del citoplasma (granulocitos o polimorfonucleares) y monocitos (agranulocitos). La inmunofluorescencia indirecta (IFI) y ELISA, dan especificidad del 99% (9, 10,14). Sin embargo, un ANCA negativo no descarta enfermedad y uno positivo puede no ser vasculitis. La biopsia es confirmatoria (1, 15-18) con necrosis fibrinoide e inflamación vascular. (5, 8, 9, 19).

La ultrasonografía doppler demuestra estenosis, oclusiones y compromiso hemodinámico arterial, útiles en el diagnóstico diferencial (14). La tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia nuclear magnética (RNM) muestra engrosamiento difuso y calcificaciones en la pared arterial y alteraciones cualitativas con la administración de contraste (1).

Este caso muestra la importancia de un enfoque clínico integral de vasculitis gingival, en un lactante con sepsis y síntomas gastrointestinales.

## CASO CLÍNICO

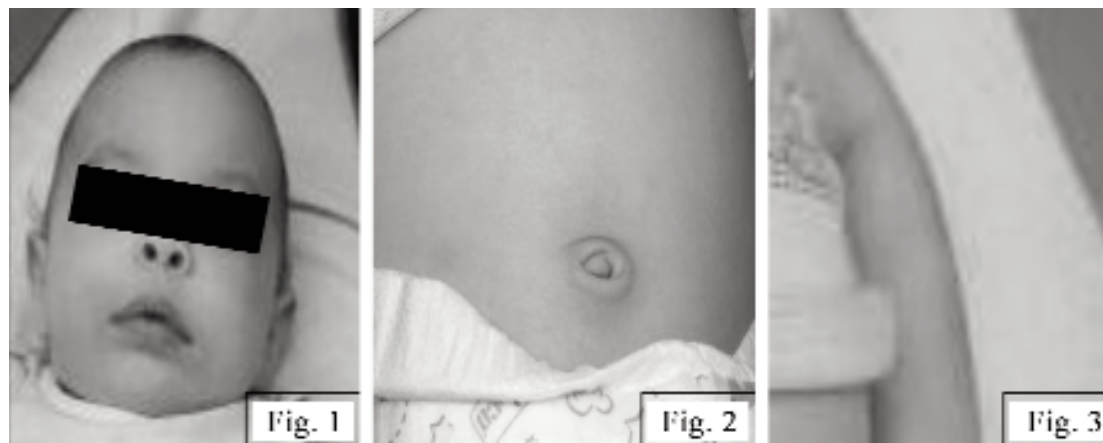
Previo consentimiento informado, se presenta niña de 4 meses, que ingresó a la emergencia pediátrica del Hospital Universitario de Maracaibo, por fiebre no cuantificada de 3

días de evolución, que cedía con antipiréticos, evacuaciones líquidas sin moco ni sangre (10/ día), vómitos (2/día) durante 2 días y aumento de volumen de abdomen. La madre le suministró N-butilbromuro de hioscina (Butropina®) en varias ocasiones previo al ingreso.

Antecedentes: Producto de tercera gesta, embarazo gemelar a término, controlado, serología negativa, nace por cesárea sin complicaciones. Período neonatal normal. Recibe lactancia materna y fórmula de inicio (dilución normal), al mes introduce agua de arroz. Inmunizaciones: BCG, OPV del recién nacido, una dosis de DTP, Hibtiter y OPV, dos dosis de hepatitis B. Padre de 38 años sano y madre de 23 años con litiasis renal. Sin otros antecedentes.

Examen físico del ingreso: Temperatura: 37°C. Peso: 6,300 kg. Talla: 57 cm. FR: 44 x' min. FC: 140 x min. Regulares condiciones, deshidratada. Sin adenomegalias ni disnea. Abdomen distendido, ruidos hidroaéreos ausentes. Neurológico: consciente, activa, alternando con somnolencia, resto normal. Cinco horas después presenta convulsión que cede con diazepam, deterioro del estado general, pálida, llenado capilar lento, estupor e irritabilidad, eritema peri umbilical. A los dos días, febril, lesiones eritematosas peribucales, peri-umbilical y en pliegues (Figuras 1, 2 y 3), lesión blanquecina en el rodete gingival superior, no removible (Figura 4), evaluada por Odontopediatría, reportando membrana blanco-amarillenta en rodete gingival superior en todo el Cordón Fibroso de Mallitot, de 3 a 4 mm, móvil, sin desprenderse, necrótico, hay continuidad con el rodete gingival, practicándose biopsia excisional y cultivo (Figura 5), diagnosticándose Moniliasis oral, lesión tipo Noma, Quemadura química, rodete inferior sano. En horas vespertinas, deterioro del estado general, Letargia con agitación, llanto agudo, quejumbrosa, cianosis y frialdad en dedos de pies, eritema peri-umbilical, taquicárdica (170 x min), temperatura de 37°C, tratada como shock séptico. Evolución lenta, febril, eritema periumbilical, distensión abdominal, lesiones de mucosa oral y evacuaciones líquidas por varios días. Al sexto día, estabilizada, tolera vía oral, mejoran lesiones de mucosa oral; días siguientes, presenta descamación palmo-plantar; evaluación

**Figuras 1, 2 y 3**  
Lesiones eritematosas peribucal, periumbilical y en zonas de pliegues.





**Figura 4**  
Lesiones blanquecinas en rodete gingival superior



**Figura 5**  
Toma de biopsia escisional y cultivo de la zona



**Figura 6**  
Postoperatorio a los 15 días de la Vasculitis gingival

cardiológica normal. Diagnóstico: Vasculitis Gingival, etiología indeterminada, pudiendo asociarse a infección de vasos sanguíneos, inmunológica, neoplásica, fármacos o idiopática. Eliminándose tejido necrótico del rodete gingival superior.

A 15 días del ingreso: parámetros clínicos y de laboratorio en resolución, presenta varicela nosocomial, egresando por situación epidemiológica, seguimiento ambulatorio posterior normal. Diagnóstico definitivo: Vasculitis Gingival por Sepsis de punto de partida enteral, Síndrome Convulsivo, anemia, diarrea aguda con deshidratación, probable enterocolitis, Íleo metabólico y/o medicamentoso (Figura 6).

### PARACLÍNICOS

Día del ingreso: Glicemia: 40 mg/dl. Leucocitos: 18.800 x mm<sup>3</sup> Segmentados: 55%, Linfocitos: 45%. Plaquetas: 179.000 x mm<sup>3</sup>; Hb: 9,0 gr/%. Hcto.: 29%. Na<sup>+</sup>: 130 mmol/l, K<sup>+</sup>: 4,28 mmol/l. Punción lumbar traumática. En horas vespertinas: Glicemia: 59 mg/dl, creatinina: 0,4 mg/dl, VDRL: no reactivo, Proteína C reactiva: 192 mg/l, HIV: negativo.

Tercer día: Punción lumbar: aspecto transparente, incoloro, glucorraquia: 60mg/dl, proteinorraquia: 30,2 mg/%, Glicemia: 81mg/dl, índice de Fischer: 0,7; Creatinina: 0,2 mg/dl, calcio: 9,3 mg%, TGO: 55U/l, TGP: 38 U/l. Hemocultivo, coprocultivo y urocultivo: negativos. TPT y TP: normales. Leucocitos: 42.500 x mm<sup>3</sup>, Segmentados: 81%, Linfocitos: 18%, Monocitos: 1%. Plaquetas: 130.000 x mm<sup>3</sup>. Hb: 8,5 gr/%, Hcto: 29%. Grupo sanguíneo y Rh: O positivo. Cultivo de lesión de encía: abundante flora normal.

Al quinto día: Heces: sangre oculta negativa y quistes de *Entamoeba histolytica*. Orina: aspecto turbio, piocitos: 4-6 x campo, hematíes: 8-9 x campo, leucocitos: 10-13 x campo, Hb: ++, proteinuria: +. Na<sup>+</sup>: 141 mosm/l, K<sup>+</sup>: 3,72 mosm/l. Cultivo líquido cefalorraquídeo y coloración Gram, negativos. Ecograma abdominal: Normal. Rx simple de abdomen: normal. Leucocitos: 30.400 x mm<sup>3</sup>, Segmentados: 50%, Linfocitos: 41%, Eosinófilos: 4%, Monocitos: 3%, Metamielocitos: 2%. Hb: 10,8 gr/%, Hcto: 38%, Plaquetas: 283.000 x mm<sup>3</sup>.

Al sexto día: estudio micológico: directo y cultivo negativos. Radiografía oclusal del maxilar superior sin afectación de gérmenes dentales primarios, tejidos duros sin compromiso. Serología HIV madre y lactante: negativos. Proteína C reactiva positiva: 48 mg/l, Hb: 9,8 gr/%, Hcto.: 34%, Leucocitos: 20.900 x mm<sup>3</sup>, Segmentados: 52%, Linfocitos: 39%, Monocitos: 5%, Eosinófilos: 3%. Tomografía Axial cerebral: normal.

A los diez días: Biopsia gingival: vasculitis aguda y crónica, rodete gingival con epitelio escamoso estratificado hiperplásico, hiperparaqueratinizado, superficie irre-

gular, erosionada, tejido conectivo fibroso denso, hipocelular, vasos sanguíneos con paredes infiltradas por células inflamatorias mononucleares y polimorfonucleares, destrucción y oclusión del endotelio, infiltrado severo, disperso necrótico.

## DISCUSIÓN

Investigaciones recientes estudian la patogenia y etiología para lograr un diagnóstico y tratamiento oportuno (8,10). La nomenclatura es variada, utilizando términos como: vasculitis inducida por fármacos, leucocitoclástica, cutánea, alérgica (20,21). La clínica, radiología e histopatología puede ser indistinguible de otras enfermedades (22). La infección debería plantearse ante una vasculitis con etiología dudosa, sobre todo en casos de afectación multisistémica grave, como el caso reportado (21,23). La incidencia anual de las vasculitis primarias es de 0,24 por 1.000.000 niños, asociado a elevadas cifras de morbimortalidad (9).

En el año 2005, 26 centros de Reumatología Pediátrica en USA reportan 4% vasculitis en 4.348 pacientes, Inglaterra el 1% de 5.000 niños con enfermedades reumáticas y Canadá: 6,1% siendo la enfermedad de Schönlein-Henoch y Kawasaki las más frecuentes, tratadas por pediatras, raramente referidas a Unidades de Reumatología (14,19). En Latinoamérica se conoce poco la prevalencia; se han reportado en Brasil, México, Colombia, Chile, Perú, Argentina, Uruguay, Venezuela, Ecuador y países centroamericanos (24). En Maracaibo-Venezuela, en el Hospital Universitario de Maracaibo entre 2000 y 2008, se reportaron 20 pacientes con vasculitis, 9 (45%) entre 5 meses y 17 años de edad, prevaleciendo el género femenino (25).

La mortalidad puede ser hasta 80% y dependerá del tipo, etiología y de la terapéutica, especialmente en vasculitis de grandes vasos; el caso reportado, sobrevivió; las recaídas pueden ocurrir hasta 10 años después (5,9). En vasculitis de pequeños vasos, el 50% sufrirán una recaída 4 a 5 años después del tratamiento, riesgo que aumenta en los ANCA positivos (18,23).

La vasculitis es un campo de la reumatología difícil, compartida por otros especialistas, enfatizando su naturaleza multisistémica. El diagnóstico requiere su sospecha, lo que exige manejo integral (18, 22). Los exámenes de laboratorio, cintigrafía con Galio y con leucocitos marcados son útiles, pudiendo ser más efectivos que la radiografía convencional (26). En este caso sólo se realizó una TAC de cráneo, Ecograma y Radiografía abdominal, las cuales resultaron normales. La biopsia debe ser precoz para decidir la terapéutica, el diagnóstico definitivo dependerá de la clínica, histología e inmunología, en este caso la biopsia gingival lo confirmó. En algunos casos el diagnóstico definitivo permanece dudoso y sólo se puede englobar dentro de un grupo (14).

La vasculitis séptica es grave, por lo que el tratamiento requiere rapidez, monitorización, soporte vital y antibiótico-

terapia de amplio espectro (3); éste variará de acuerdo a la evolución, si es localizada o generalizada (8,9,27). Son útiles: Inmunoglobulinas, plasmaféresis, esteroides, antiinflamatorios no esteroideos, citotóxicos, inmunosupresores, en este caso el tratamiento recibido fue soporte vital, fluidoterapia y antibióticos, logrando la sobrevivencia del paciente.

Algunos países han planteado nuevas terapéuticas, como la medicina hiperbárica y subacuática, para favorecer la oxigenación tisular, inhibiendo los organismos anaerobios, promoviendo la oxidación de los polimorfonucleares, restauración de la capacidad bactericida, aumentando la proliferación de fibroblastos y formación de colágeno, reforzando la acción de algunos antibióticos (27). La diversidad y duración del tratamiento y el hecho de no haber consenso general para la mejor terapia (28,29) impone continuar con las investigaciones.

## REFERENCIAS

1. Iglesias-Gamarra A, Salazar M, Egea E, Vásquez G, Valle R. Análisis Histórico de las vasculitis, su clasificación y propuesta para su entendimiento. *Biomédica* 1998; 13: 32-50
2. López de Maturana L, Donald Amaro B, Patricio Segovia G, Segovia L, Balestrini C. Vasculitis Cutánea de vasos pequeños: Revisión clínica en 32 casos. *Rev Med Chile* 2004; 132(2): 165-170
3. Herrera-Ceballos E, Moreno-Carazo A, Requena-Caballero L, Peralto J. Vasculitis Sépticas. *Dermatopatología/Correlación Clínico Patológica*. Primera Edición. Área Científica Meraniri, Madrid 2007; 616 p.
4. Medeiros F, da R, Spichler A, Athanzio DA. Leptospirosis-associated disturbances of blood vessels, lungs and hemostasis. *Acta Trop* 2010; 115(1-2):155-62
5. Iglesias-Gamarra A, Cantillo-Turbay J, Restrepo-Suárez J. Análisis crítico de las clasificaciones de las vasculitis. *Rev Colomb Reumatol (Serie en Internet)*. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S012181232006000100004&lng=pt](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S012181232006000100004&lng=pt). [Consultado 04 Oct 2011]
6. Lane SE, Watts R, Scott DG. Epidemiology of systemic Vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 2005; 7(4):270-275
7. Morales N, Rivero F, Pérez P, Peláez P, Conde P. Vasculitis por leptospirosis. Presentación de un caso. *An Cir Card Vasc* 2005; 11(3):158-160
8. O'Neil KM. Progress in pediatric vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 2009; 21(5):538-546
9. Camacho Lovillo M.S, Lirola Cruz M.J. Henoch-Schönlein Purpura, Kawasaki Disease and other Vasculitis. *Pediatr Integr* 2009; 13(1):33-46
10. Chen KR, Carlson JA. Clinical approach to cutaneous vasculitis. *Am J Dermatol* 2008; 9(2):71-92
11. Jannette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides: Proposal of an International Consensus Conference. *Arthr Rheum* 1994; 37:187-192
12. Basu N, Watts R, Bajema I, Baslund B, Bley T, Boers M, et al. EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2010; 69(10):1744-1750

13. Eguia A, Villarroel M, Martínez-Conde R, Echebarría MA, Aguirre JM. Adamantiades-Behçet disease: an enigmatic process with oral manifestations. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2006; 11(1): E6-E11
14. Eleftheriou D, Dillon MJ, Brogan PA. Advances in childhood vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 2009; 21(4):411-418
15. Jennette JC, Wilkman AS, Falk RJ. Diagnostic predictive value of ANCA serology. *Kidney Int* 1998; 53: 796-799
16. Hagen EC, Daha MR, Hermans J. Diagnostic value of standardized assays for anti-neutrophil cytoplasmic antibodies in idiopathic systemic vasculitis. EC/BCR Project for ANCA Assay Standardization. *Kidney Int* 1998; 53: 743-53
17. Hoffman G, Specks U. Antineutrophil cytoplasmic antibodies. *Arthr Rheum* 1998; 41: 1521-1537
18. Sedivá A, Kolárova I, Bartunková J. Antineutrophil cytoplasmic antibodies in children. *Eur J Pediatr* 1998; 157(12):987-991
19. Calvo Penadés I. Clasificación de las vasculitis en el niño. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62:263-266
20. Torpy J, Casio Linm MA, Glass RM. Vasculitis. *JAMA* 2007; 298 (6): 706
21. Oruezabal Moreno M, Burón Fernández M. Vasculitis de pequeño vaso en un paciente con un adenocarcinoma de colon. *Oncología (Barc.)* [Serie en Internet]. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S037848352005000600007&lng=es. doi: 10.4321/S0378-48352005000600007](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S037848352005000600007&lng=es. doi: 10.4321/S0378-48352005000600007) [Consultado 04 oct 2011].
22. Jennette JC, Falk RJ. Diagnostic classification of anti-neutrophil cytoplasmic auto-antibody-associated Vasculitides. *Am J Kidney Dis* 1991; 18: 184-188
23. Ozaki S. ANCA-associated vasculitis: diagnostic and therapeutic strategy. *Allerg Int* 2007; 56(2):87-96
24. Iglesias Gamarra A. Historia de las Vasculitis Primarias en Latinoamérica. *Rev Col Reum* 2007;14(4): 261-286
25. Anuarios de Epidemiología y Documentación Clínica, Hospital Universitario de Maracaibo. Registro de Historias Médicas Años (2000 – 2008).
26. García-Peña P, Boixadera H, Barber I, Toran N, Lucaya J, Enríquez G. Thoracic findings of systemic diseases at high-resolution CT in children. *Radiograph* 2011; 31(2):465-482
27. Olivieri AN, Mellos A, Duilio C, Di Meglio M, Mauro A, Perrone L. Refractory vasculitic ulcer of the toe in an adolescent suffering from systemic lupus erythematosus treated successfully with hyperbaric oxygen therapy. *Ital J Pediatr* 2010; 36:72.
28. Torpy M, Glass R. Vasculitis. *JAMA* 2007; 298(6):706
29. Guisado Espartero M, Domínguez A, Fernández M, Muniain M. Vasculitis leucocitoclástica cutánea asociada a tuberculosis pulmonar. *Reumatol Clin* 2007; 3(6):278-279