



Localizador: 17006

Vasculopatía livedoide: a propósito de un caso

Livedoid vasculopathy: regarding a case report

Josefina Ángeles Garais,* María Emilia Zalazar,* Iliana Stella Garay,‡ María Kurpis,§
Alejandro Ruiz Lascano||

Palabras clave:

Vasculopatía livedoide,
enfermedad trombo-
occlusiva, atrofia blanca.

Key words:

Livedoid vasculopathy,
thrombus-occlusive
disease, white atrophy.

RESUMEN

La vasculopatía livedoide es una enfermedad trombo-occlusiva no inflamatoria, rara, crónica y recurrente. Presenta características clínicas e histológicas distintivas, que la diferencian de las verdaderas vasculitis inflamatorias. Algunos casos se asocian con anomalías en la coagulación o a otras enfermedades, principalmente autoinmunes. Presentamos el caso de una paciente, en la cual no se encontraron alteraciones asociadas y realizamos una breve revisión de la literatura.

ABSTRACT

Livedoid vasculopathy is a rare, chronic, recurrent and non-inflammatory thrombus-occlusive disease. It presents distinctive clinical and histological characteristics, which differentiate it from true inflammatory vasculitis. In some cases, are associated with abnormalities in coagulation or other diseases, mainly autoimmune. We present a case report, to whom no associated alterations were found, and we made a brief review about literature.

INTRODUCCIÓN

La vasculopatía livedoide (VL) es una condición trombo oclusiva no inflamatoria cuya patogénesis es desconocida y que puede asociarse con anomalías en la coagulación o fibrinólisis.¹ Se trata de una patología infrecuente, crónica y recurrente, que la mayoría de las veces se localiza en el extremo distal de los miembros inferiores.² Clínicamente se caracteriza por máculas, pápulas y placas eritematosas y purpúricas que evolucionan a úlceras superficiales y dolorosas que, posteriormente, curan dejando cicatrices atróficas blanquecinas.^{1,2}

A continuación, presentamos el caso clínico de una paciente con dicha entidad y realizamos una breve revisión de la literatura.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino de 34 años de edad, obesa, sedentaria, sin antecedentes personales patológicos de relevancia. Acudió a consulta en el Servicio de Dermatología de nuestro hospital por presentar lesiones dolorosas en miembros inferiores que empeoran durante los meses de verano, con varios años de evolución.

Al examen físico, se observan máculas color púrpura y cicatrices de color blanco marfil

en la región maleolar de ambos miembros inferiores y dorso de ambos pies (Figuras 1 a 3). La paciente refiere ulceraciones recurrentes perimaleolares en los meses de verano y que remiten en invierno, las cuales no se evidencian al momento del examen.

Con diagnóstico presuntivo de vasculopatía livedoide se realizó biopsia incisional para estudio histopatológico. El informe no. 2624/16 diagnosticó epidermis con hiperqueratosis, paraqueratosis focal y pequeños focos de necrosis. En dermis se observó una vasculopatía trombótica con oclusión de pequeños vasos, algunos de ellos con necrosis fibrinoide intramural (Figura 4), además de escaso infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular. En los vasos sanguíneos del tejido celular subcutáneo se observaron iguales alteraciones (Figura 5).

Con la clínica y los hallazgos histopatológicos, se diagnosticó vasculopatía livedoide.

Se solicitó laboratorio completo con hemograma, función hepática y renal, ANA, anticuerpo anticoagulante lúpico, anticuerpo anticardiolipina, complemento, hepatitis B y C, resultando todos dentro de límites normales. También se solicitó proteína C y S, que no fueron realizadas por motivos económicos de la paciente.

* Residente del Servicio de Dermatología. Alumna de la carrera de postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.

‡ Médica Dermatóloga del Servicio de Dermatología. Profesora de la carrera de postgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.

§ Jefe del Servicio de Patología.

|| Jefe del Servicio de Dermatología. Director de la carrera de postgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.

Hospital Privado Universitario de Córdoba.

Conflicto de intereses: Ninguno.

Recibido:

14/Febrero/2017.

Aceptado:

06/Julio/2017.



Además, se realizó ecografía Doppler venosa de miembros inferiores, que no mostró insuficiencia ni trombosis venosa.

En conjunto con el Servicio de Reumatología, se decidió tratamiento de sostén indicando dieta hipocalórica, ejercicio físico, elevación de los miembros inferiores y medias compresivas; en cuanto al tratamiento médico, se decidió conducta expectante. La paciente evoluciona hasta el momento sin recurrencia de las ulceraciones y con persistencia de las cicatrices blancas atróficas.



Figura 1. Máculas purpúricas y cicatrices de color blanco marfil en la región maleolar derecha de ambos miembros inferiores.



Figura 2. Máculas purpúricas en región maleolar externa de pie derecho.

DISCUSIÓN

El término atrofia blanca fue acuñado por primera vez en 1929 por Milian y la vasculopatía livedoide fue descrita por primera vez en el año 1950 por Feldaker como un desorden de la coagulación denominado livedo reticularis con úlceras de verano.³ A lo largo del tiempo ha adquirido diversos sinónimos, entre ellos livedo vasculitis, vasculitis hialinizante segmentaria, atrofia blanca miliar, atrofia blanca en placas y PURPLE (úlceras purpúricas dolorosas con patrón reticular en las extremidades inferiores).²

La VL es considerada una enfermedad vascular hialinizante, crónica, recurrente y dolorosa, caracterizada por una vasculopatía trombótica oclusiva y ulceraciones en los miembros inferiores.² Es una patología infrecuente y la mayoría de la literatura se basa en casos y serie de casos. Su patogénesis aún no es del todo entendida. Afecta más a mujeres que a hombres, con una relación 3:1. La edad promedio de inicio es a los 45 años, con un rango que va desde los 15 a los 65 años.²

Esta vasculopatía puede ser primaria, cuando no se asocia con otras enfermedades, o secundaria, cuando se encuentra relacionada con otras patologías.⁴

La patogénesis de la VL es desconocida. Se la ha asociado a numerosos defectos bioquímicos que llevan a



Figura 3. Cicatrices blanco marfil, denominadas atrofia blanca.

la oclusión de los vasos sanguíneos por trombos, como evento primario, que conducen a la isquemia cutánea y la posterior ulceración.^{1,3} En un estudio retrospectivo, realizado por Hairston y col., se analizaron 45 pacientes con diagnóstico de VL y en el 41.4% de éstos se encontraron anomalías en la fibrinólisis o la coagulación. Entre los resultados de laboratorio analizados en dicho estudio, la mutación del factor V de Leiden fue vista en el 22.2%, la deficiencia de proteína C y S en el 13.3%, la mutación en el gen de la protrombina G20210A en 10%, la presencia de anticoagulante lúpico fue vista en el 17.9%,

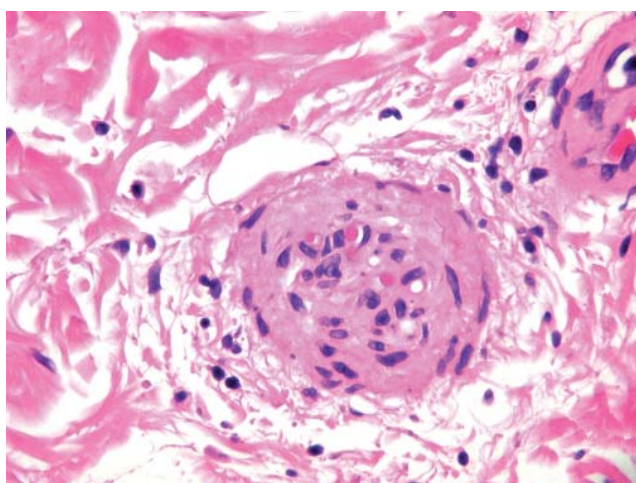


Figura 4. Vasculopatía trombótica con oclusión de pequeños vasos de la dermis.

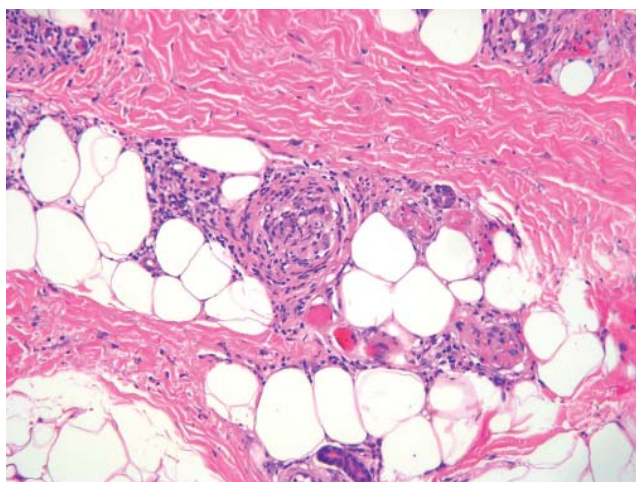


Figura 5. Infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y vasculopatía trombótica con oclusión de vasos de tejido celular subcutáneo.

la presencia de anticuerpos anticardiolipinas en el 28.6% y de hiperhomocisteinemia en 14.3%.⁶ Recientemente se ha descrito a la lipoproteína A como factor trombofílico en pacientes con VL.⁷

Las enfermedades del tejido conectivo son las condiciones más asociadas con la VL. Hairston y col. encontraron que seis de 45 pacientes tenían asociación con enfermedades del tejido conectivo, y de éstos, la mayoría se asociaba con artritis reumatoide (*Tabla 1*).⁶

Clínicamente se presenta como úlceras dolorosas, bilaterales, recurrentes en mujeres jóvenes. Comienzan como pápulas purpúricas y placas que evolucionan a úlceras superficiales, seguido de placas atróficas blanco porcelana estrelladas con telangiectasias periféricas. Comúnmente se localiza en los tobillos, región perimaleolar y en el dorso de los pies.¹ El estadio final, denominado atrofia blanca, es irreversible y no es específica de la VL. Además, se acompaña de hiperpigmentación postinflamatoria (*Tabla 2*).³

La atrofia blanca es una descripción morfológica que puede ser consecuencia de otras úlceras en los miembros inferiores, entre las que se encuentran, poliarteritis nodosa, vasculitis cutáneas de pequeños vasos, pioderma gangrenoso, vasculitis crioglobulinémicas y necrosis cutánea inducida por warfarina.¹

El diagnóstico se basa en la clínica y la histopatología, que si bien no es específica, presenta rasgos distintivos. Los resultados histopatológicos dependen del momento en el que es tomada la biopsia. El evento primario es la formación de un trombo hialino en los pequeños vasos de la dermis superficial y media. El material fibrinoide también está presente en la pared de los vasos y en el estroma perivascular. A veces se ven pequeñas áreas de ulceración, focos de paraqueratosis o atrofia a nivel epidérmico. Puede verse un infiltrado linfocítico perivascular dérmico leve o moderado. En lesiones más antiguas, se encuentra engrosamiento y hialinización de los vasos en la dermis con edema y proliferación de las células endoteliales. También se encuentra material fibrinoide en la pared de los vasos. En lesiones aún más antiguas, se evidencia esclerosis dérmica y cicatrización con atrofia epidérmica. Se puede encontrar un pequeño cúmulo de hemosiderina en la dermis superior. La inmunofluorescencia directa puede demostrar depósitos de fibrina en la pared de los vasos, aunque también pueden verse depósitos de inmunoglobulinas y complemento. Estos hallazgos resultan inespecíficos, pero pueden ayudar al diagnóstico.⁸

Ante el diagnóstico de VL, se sugiere realizar análisis de laboratorio en búsqueda de alteraciones de la coagulación o patologías asociadas (*Tabla 3*).²

Tabla 1. Enfermedades asociadas con la vasculopatía livedoide.

- Estados hipercoagulables o fibrinolíticos
 - Trombosis venosa profunda
 - Mutación del factor V de Leiden
 - Deficiencia de proteína C
 - Hiperhomocisteinemia
 - Anormalidades en la fibrinólisis
 - Alteraciones plaquetarias
- Colangenopatías
 - Síndrome antifosfolípido
 - LES
 - Síndrome de Sjögren
 - Artritis reumatoidea
 - Poliartritis nodosa
- Malignidades
 - Paraproteinemias
 - Carcinomas de órganos sólidos
 - Malignidades hematológicas
- Embarazo
- Insuficiencia venosa crónica

Adaptado de González & col.⁵

La evidencia para la eficacia en el manejo de la VL es limitada. Existen numerosas opciones terapéuticas, pero ninguna es del todo efectiva para el tratamiento de la VL. El objetivo principal del tratamiento es mejorar las manifestaciones clínicas y aliviar el dolor asociado.^{1,5} Las opciones terapéuticas pueden ser clasificadas según los mecanismos propuestos:

1. Prevención y cambios en el estilo de vida: reposo, elevación de los miembros inferiores, curas húmedas, cese del hábito tabáquico, medias de compresión para el manejo de la insuficiencia venosa periférica, suplementos vitamínicos para tratar y prevenir la hiperhomocisteinemia.
2. Antiplaquetarios y anticoagulantes: aspirina 325-365 mg/día, dipiridamol 75 mg cuatro veces al día, pentoxifilina 400 mg tres veces al día, warfarina, heparina de bajo peso molecular.
3. Fibrinolíticos: inhibidor del activador del plasminógeno tisular, 10 mg diarios por dos semanas.
4. Esteroides anabólicos: danazol, 200 mg diarios.
5. Vasodilatadores: nifedipina, 10-20 mg tres veces al día.
6. PUVA.
7. Inmunoglobulina intravenosa: 0.5/mg/kg/día.
8. Sulfasalazina, 1 mg tres veces al día.
9. Oxígeno hiperbárico.^{1,2,5}

En cuanto al pronóstico, la VL es una patología crónica y recurrente que evoluciona por brotes, con exacerbaciones

Tabla 2. Manifestaciones clínicas de la vasculopatía livedoide.

Hallazgos clínicos	
Presentación inicial	Pápulas y placas purpúricas y eritematosas, simétricas. Lesiones dolorosas y pruriginosas
Estadio ulcerativo	Áreas ulceradas que pueden variar en tamaño y profundidad. Las úlceras curan lentamente en un periodo de 3 a 4 meses
Atrofia blanca	Placas atróficas blancas porcelanas estrelladas. Puntos rojos y telangiectasias, debido a capilares sanguíneos dilatados. Hiperpigmentación circundante

Adaptado de González & col.⁵**Tabla 3. Estudios complementarios sugeridos.**

Laboratorio	Colagenograma	Trombofilia
Hemograma	ANA	Anticuerpo anticardiolipina
Función renal	FR	Anticoagulante lúpico
Hepatograma	Complemento	Proteína C y S
VSG	Crioglobulinas	Factor V de Leiden
PCR		Antitrombina III
		Homocisteína
		Anti B2GP1

Adaptado de Alavi & cols.¹

en el verano. Las ulceraciones curan lentamente con la atrofia blanca característica.²

CONCLUSIONES

La VL es una entidad trombo-oclusiva rara de los pequeños vasos de la dermis, recurrente y dolorosa, que altera la calidad de vida de mujeres jóvenes, llevando en su estadio final a cicatrices blancas atróficas irreversibles. Aunque la patogenia aún es controvertida, se sugiere la búsqueda de asociaciones ya sea de alteraciones trombofílicas como de enfermedades autoinmunitarias. No existen hasta el momento consensos sobre el manejo de esta entidad, pero de primera línea se sugieren cambios en el estilo de vida y drogas antiplaquetarias y anticoagulantes.

En el caso de nuestra paciente, no se hallaron desórdenes de la coagulación ni enfermedades autoinmunes asociadas, pero sí poseía condiciones como su obesidad

y el sedentarismo, que contribuyen a la estasis venosa y se relacionan con esta entidad. En este caso, las medidas preventivas fueron suficientes para evitar, por el momento, las recurrencias, aunque persisten las cicatrices blancas atróficas irreversibles.

Correspondencia:**Josefina Ángeles Garais**

Hospital Privado Universitario de Córdoba.

Naciones Unidas 346, Córdoba, Argentina.

Teléfono: +54-351-4688810

E-mail: josegarais12@hotmail.com**BIBLIOGRAFÍA**

1. Alavi A, Hafner J, Dutz JP, Mayer D, Sibbald RG, Criado PR et al. Livedoid vasculopathy: an in-depth analysis using a modified Delphi approach. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69 (6): 1033-1042.
2. Tassier C, Neira MF, Anodal M, Sánchez G, Merola G. Vasculopatía livedoide. *Arch Argent Dermatol*. 2012; 62: 228-232.
3. Kerk N, Goerge T. Livedoid vasculopathy - current aspects of diagnosis and treatment of cutaneous infarction. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2013; 11 (5): 407-410.
4. Provenza JR, Pedri LE, Provenza GM. Livedoid vasculopathy. *Rev Bras Reumatol*. 2016; 56 (6): 554-556.
5. González-Santiago TM, Davis MD. Update of management of connective tissue diseases: livedoid vasculopathy. *Dermatol Ther*. 2012; 25 (2): 183-194.
6. Hairston BR, Davis MD, Pittelkow MR, Ahmed I. Livedoid vasculopathy: further evidence for procoagulant pathogenesis. *Arch Dermatol*. 2006; 142 (11): 1413-1418.
7. Criado PR, Espinell DP, Barreto P, Di Giacomo TH, Sotto MN. Lipoprotein(a) and livedoid vasculopathy: A new thrombophilic factor? *Med Hypotheses*. 2015; 85 (5): 670-674.
8. Weedon D, Strutton G, Rubin A, Weedon D. Cap 8: *The vasculopathic reaction pattern*. Sec 2: Tissue reaction patterns. In: Weedon's skin pathology. 3rd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone/Elsevier; 2010. pp. 198-199.