

ANGIOLOGIA

VOL. XXIII

MAYO-JUNIO 1971

N.º 3

Livedo reticularis necrosante (*)

SIDNEY ARRUDA

Del «Setor de Angiologia. Clínica Médica. Hospital de Lagoa. INPS»
Rio de Janeiro (Brasil)

Bajo la designación de «Livedo reticularis con ulceraciones de verano», adoptada por **Feldaker, Hines y Kierland** (4), publicamos hace algún tiempo (1961) junto con **Fraga** (1) un caso típico de tal afección. Más tarde, observamos otros semejantes aunque ninguno con las particularidades y gravedad del caso que vamos a relatar más adelante. Teniendo en cuenta que las ulceraciones en la livedo reticularis pueden producirse de modo predominante tanto en invierno como en verano e, incluso, indistintamente en cualquier estación del año y que presentan carácter isquémico-necrótico, juzgamos apropiado el nombre de **Livedo reticularis necrosante**, propuesto por **Martorell** (10), para designar todas las formas de livedo que se acompañan de lesiones cutáneas ulcerosas y necróticas.

CASO CLINICO

A. O. S., varón de 65 años de edad, blanco, casado.

Desde hace muchos años presenta intensas livideces reticuladas que alcanzan gran extensión de los miembros superiores y aún más de los inferiores, observándose también en los pabellones auriculares. Las manchas cianóticas son permanentes, si bien se intensifican de modo notable en las épocas de invierno, ocasión en que manos y pies se tornan más fríos y rojizos.

Hace unos cinco años viene sufriendo brotes dolorosos en las extremidades de los cuatro miembros, en los pabellones auriculares y, en ocasiones, en el extremo de la nariz. Tales manifestaciones van acompañadas de exacerbación de las livideces y, localmente, de enfriamiento y cianosis de intensidad variable, más pronunciados en los días de mayor frío. Aparte esta última relación, no se evi-

(*) Traducido del original en portugués por la Redacción.

denció en tales ocasiones otro factor causal. En el curso de estos episodios aparecían a veces lesiones necróticas superficiales de tamaño variable, acompañadas de intenso dolor, en diversos extremos digitales, raramente en las manos, más frecuentes en los pies y pabellones auriculares. Se iniciaban como placas eritrocianóticas, luego cianóticas, que se ulceraban o necrosaban y que se resolvían con lentitud eliminando esfacelos y costras y dejando pequeñas cicatrices. Se quejaba a la vez de dolores en el cuerpo y articulaciones, especialmente en rodillas y tobillos, y refería edema de las extremidades. Antiguo fumador, señalaba

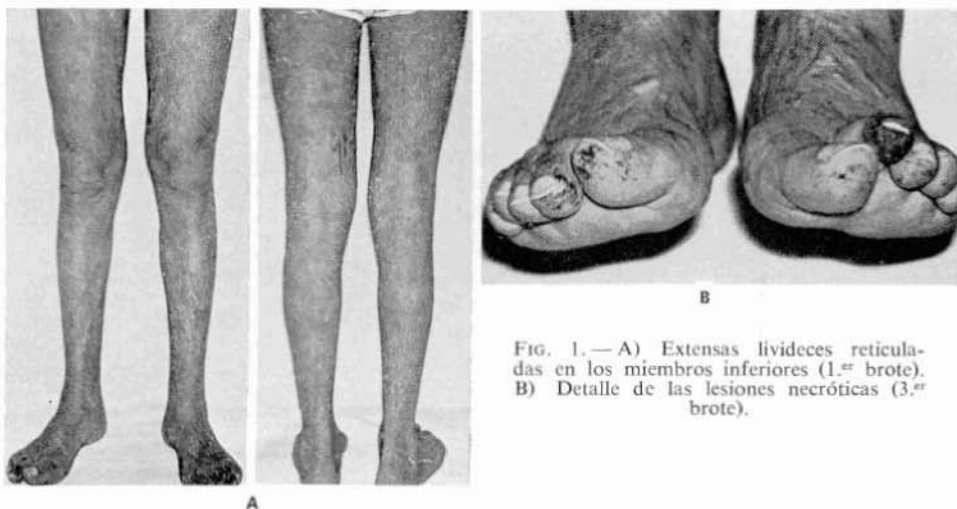


FIG. 1.— A) Extensas livideces reticuladas en los miembros inferiores (1.^{er} brote). B) Detalle de las lesiones necróticas (3.^{er} brote).

una acción desfavorable del tabaco sobre los síntomas; síntomas que, por otra parte, mejoraban en las épocas de calor. Hipertenso antiguo (cifras alrededor de 180/90 mmHg) presentó hace muchos años un cuadro de sífilis nerviosa —*Tabes dorsalis*— con *liquor* positivo. Niega chancro venéreo. Fue tratado con arsenicales (914) y malarioterapia. Padre fallecido de accidente vascular cerebral, con *tabes dorsalis*.

El examen del enfermo, además de las manchas reticuladas y de las cicatrices y lesiones referidas (fig. 1), reveló presencia y normalidad de todos los pulsos periféricos, índices oscilométricos también normales (Aparato de Collens: pantorrilla derecha = 20, izquierda = 18; tobillo derecho = 10, izquierdo = 9.5). Ruidos cardíacos sin alteraciones. ECG, alteraciones de despolarización y repolarización compatibles con hipertrofia ventricular izquierda. El examen neurológico (10-XI-67) evidenció reflejos patelares prácticamente abolidos, buena sensibilidad profunda, anisocoria con aumento pupilar a la izquierda y discoria, no reaccionando a la luz pero reaccionando a la acomodación a distancia —Signo de Argyll-Robertson—. Sin alteraciones significativas en el resto de aparatos y sistemas.

A partir del invierno de 1967 hasta la fecha de su ingreso en el hospital (7-VI-68) se inensificaron los síntomas, registrándose en este período cuatro brotes de gravedad creciente.

En 6-XI-67 se le practicó una biopsia de la piel del antebrazo, sin que acusara anomalía alguna; y en ocasión del tercer brote de lesiones necróticas el examen histológico (8-V-66) de una porción de tejido obtenido junto a una placa de infarto cutáneo, en la cara externa de la pierna, evidenció: piel hiperqueratósica, en dermis discreto infiltrado mononuclear y estructuras vasculares (arteriolas) con necrosis fibrinoide parietal e infiltración inflamatoria perivascular, compatible con una arteritis por hipersensibilidad (fig. 2). Entre los exámenes de laboratorio efectuados hay que señalar: Latex y Waaler-Rose, negativos; hemograma, normal; eritrosedimentación, elevada (70 mm en 1.ª hora); proteínas totales, 6.65 (albumina, 4.75; globulina, 1.90); coagulograma, sin alteraciones; reacción de Kahn, negativa; RVDK, no reactiva; orina, normal. Examen radiológico de esófago, estómago y duodeno: retardo del tránsito esofágico, hernia hiatal por deslizamiento.

La terapéutica se basó en vasodilatadores, antiinflamatorios (fenilbutazona, oxifenbutazona, enzimáticos), analgésicos, además del tratamiento local de las

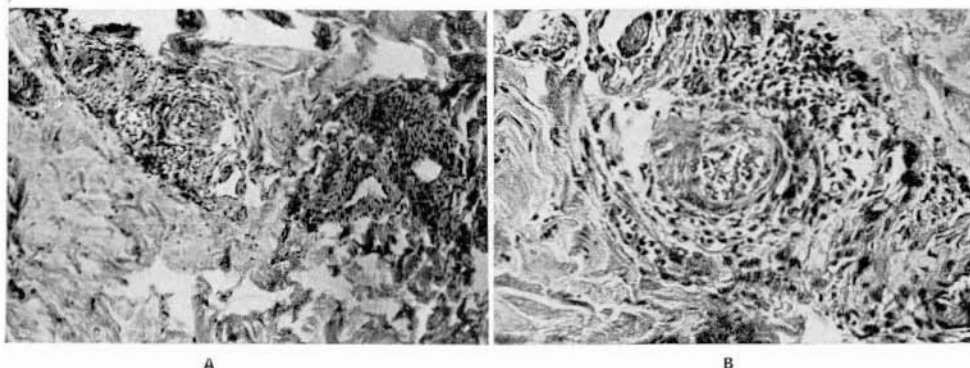


FIG. 2.—Examen histopatológico realizado junto a una lesión de la cara externa de la pierna. A) Piel hiperqueratósica; en la dermis, discreto infiltrado mononuclear y arteriolas con necrosis fibrinoide e infiltración inflamatoria perivascular. B) Detalle de una arteriola en la que se aprecia obstrucción del vaso.

lesiones ulcerosas y necróticas. Con ello mejoraba siempre y, fuera de los períodos de agudización, se encontraba bien y trabajaba con normalidad.

Evolución: El último brote de la enfermedad, el que motivó el internamiento del paciente, se inició de igual manera que los anteriores, si bien varió su evolución posterior, cuya gravedad llevó al exitus letalis (22-VIII-68): dolores, frialdad y cianosis de las extremidades y pabellones auriculares, acentuación de las livideces, seguido de lesiones de infarto cutáneo en dichas regiones y también en las piernas y rodillas, que llevaron a la necrosis superficial y profunda de los tejidos (figs. 3, 4 y 5). No obstante la gravedad aparente de las lesiones, los pulsos periféricos, incluso los distales, se mantuvieron normales, mostrando índices oscilométricos superiores a 20 en pantorrillas y a 14 en tobillos (aparato de Collens).

Las lesiones evolucionaron del modo habitual en pabellones auriculares, rodillas y pie izquierdo, con formación de placas negras momificadas (figs. 4 y 5),

motivo por el cual fue amputado en tercio medio de la pierna. Durante esta fase evolutiva y con el enfermo en cama, las manchas livedoides se hicieron menos manifiestas.

En el curso de su internamiento (76 días), el estado general del enfermo sufrió alternativas de mejoría y empeoramiento, registrándose un grave episodio de hemorragia digestiva y «shock» oligoémico (bajo tratamiento de corticoides y anticoagulantes) del que se recuperó con tratamiento adecuado, incluidas transfusiones sanguíneas. Se observaron brotes febriles e hipertensión arterial, produciéndose oliguria y trastornos hidroelectrolíticos y por último un cuadro infeccioso severo seguido de coma y muerte.

En esta fase de la enfermedad se efectuaron varios exámenes: Proteína-C-Reactiva, negativa; ASO, 50 U Todd; Latex y Waaler-Rose (4 exámenes), siempre negativas; Proteínas (4 exámenes) totales entre 6.08 y 4.50, albuminas entre 3 y

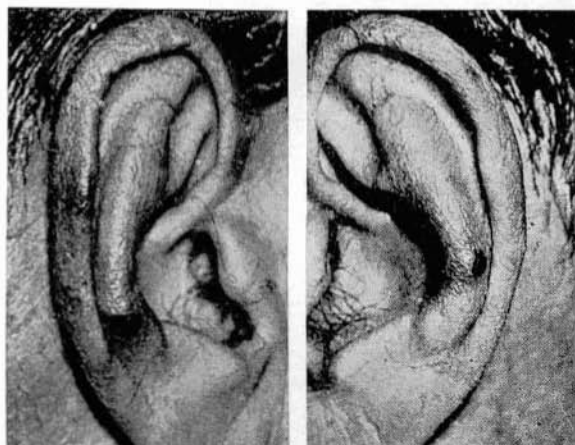


FIG. 3. — Lesiones necróticas de los pabellones auriculares derecho e izquierdo.

2.09, globulinas entre 9.08 y 2.47, relación A/G entre 0.97 y 0.84; Electroforesis de las proteínas: totales 6.4, albuminas 53 %, alfa-1 6 %, alfa-2 15 %, beta 12 %, gamma 14 %. Hepatograma: cefalinacolesterol y floculación del timol, negativas; turbidez del timol, 3.5 U; sulf. de zinc 22.6 U. Urea (9 dosificaciones) entre 19 y 105 mg %. Creatinina (4 dosificaciones) entre 1.04 y 2.5 mg %. Glicosa (8 exámenes) entre 60 y 220 mg %. Colesterol 220 mg %. Sodio (9 exámenes) entre 119 y 158 mEq/l; Potasio (9 exámenes) entre 3.1 y 5.2 mEq/l; Cloro

(6 exámenes) entre 81 y 107 mEq/l; Reserva alcalina (7 exámenes) entre 19.2 y 30.1 mEq. Protrombina inicial 12 s = 100 % de actividad; y diversos exámenes ulteriores con resultados variables en función de la terapéutica anticoagulante. Orina: diversos exámenes normales al principio, luego con presencia de albumina, hematíes y piocitos, registrándose la presencia de más de 30 millones de bacterias en el urocultivo, identificándose «proteus mirabilis». Hemogramas (15 exámenes): hematíes entre 5.06 y 2.75 millones, hemoglobina entre 14 y 9.5 g %, hematocrito (20 determinaciones) entre 46 y 26 %, leucocitos entre 8.100 y 40.100 mmc, plaquetas entre 240 y 360 mil mmc; eritrosedimentación (15 exámenes) entre 55 y 93 mm en la 1.^a hora. Coagulograma: tiempo de coagulación (LW) 8' (variando con la terapéutica heparínica), tiempo de sangría (Duke) 2', retracción del coágulo normal, fragilidad capilar (Rumpell-Leede) negativa. Seroología para la lúes, negativa; B. de Koch, negativo.

Exámenes radiológicos: Tórax: Campos pulmonares y mediastino, sin alteraciones. Agrandamiento aórtico con placas de ateroma calcificadas en la aorta

torácica. **Arteriografía femoral derecha:** irregularidades de contorno en la femoral superficial, poplítea y tibial posterior por placas de ateroma; reducción de calibre de la tibial anterior y peronea a nivel de sus emergencias; la femoral profunda no se llenó. **Pies y manos:** alteraciones de tipo sacabocados en las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas; alteraciones idénticas en los pies, compatibles con artritis reumatoide. **Tomografía regiones renales:** concreción radio-opaca en polo inferior del riñón izquierdo. **Columna lumbo-sacra:** alteraciones degenerativas de la columna lumbar, desaparición del hueso subcondral en las sacroiliacas. **Abdomen:** calcificaciones en placa de la aorta abdominal. **Fondo de ojo:** sin anomalías. **Biopsia de la piel** tomada de región indemne del miembro inferior: ausencia de alteraciones específicas (27-VI-68). Examen histológico de los **vasos de mediano calibre** procedentes de la pieza de amputación: engrosamiento parietal a costa de hiperplasia de la túnica muscular, alteraciones trombóticas con recanalización. Examen histológico de **arteria y vena de la pierna** (pieza de necropsia, 22-VIII-70): arteriosclerosis. Examen histológico de un fragmento de **tejido renal:** arteria interlobular y arteriola con engrosamiento fibroso.



FIG. 4. — A) Lesiones cutáneas a nivel de las rodillas. B) En fase de cicatrización (4.º brote).

El paciente falleció de edema pulmonar y pielonefritis aguda con microabscesos, mostrando además en la necropsia la existencia de aterosclerosis coronaria, coronarias con engrosamiento de la íntima por placas amarillentas, ramo descendente anterior con luz muy reducida; cicatriz de infarto de miocardio en la pared anterior del ventrículo izquierdo; aorta con placas amarillentas en la íntima y en la región torácica pequeña dilatación sacular; aterosclerosis periférica, con gangrena seca de dedos izquierdos; pericarditis adhesiva difusa cicatrizada.

Durante su internamiento fue tratado con vasodilatadores, corticosteroides, anticoagulantes, antibióticos, analgésicos, anestesia peridural continua, tranquili-

zantes, antihistamínicos, aparte de las medidas para corregir los trastornos tensionales, alteraciones hidroelectrolíticas y hemáticas, atenciones y curas de las lesiones necróticas, etc.

COMENTARIOS

La entidad denominada por **Kaposi** (7) **Livedo reticularis** (Livedo racemoso, livedo annularis o axfixia reticularis) es una condición que afecta a los pequeños vasos cutáneos, por lo habitual de los miembros, y que se caracteriza por la presencia de manchas cianóticas dispuestas en malla o red, circundando zonas de coloración normal. **Williams** y **Goodman** (13) describen 3 tipos clínicos fundamentales: **Cutis marmorata**, **livedo reticularis idiopática** y **livedo reticularis sintomática**.

Cutis marmorata. Es la más simple y de menor significación clínica. La piel



FIG. 5. — A) Extensas lesiones necróticas en ambos pies. B) En fase de momificación (4.º brote).

presenta aspecto marmóreo, las manchas cianóticas surgen en las épocas de frío y desaparecen en verano o cuando el paciente se abriga en ambientes calientes.

Livedo reticularis idiopática. En esta forma las livideces son más intensas y persistentes, se exacerban en las épocas de frío y no desaparecen por entero en las cálidas. Como la anterior no tiene relación aparente con enfermedad alguna.

Livedo reticularis sintomática. Las alteraciones de color son también permanentes y se asemejan a las observadas en la forma precedente, estando correlacionadas con entidades clínicas diversas que no rara vez se acompañan de lesiones cutáneas de origen vascular. Se han referido asociaciones con la periarteritis nudosa, eritema indurado, tuberculosis, sífilis, eritema nudoso, psoriasis, entre otras afecciones.

En el **Ulcus cruris hypertonicum** (Úlcera de Martorell), lesiones arteriolíticas y reacciones hipertónico-atónicas de los pequeños vasos, la vecindad de lesiones úlcero-necróticas puede diseñar una extensa red livedoide circundante.

En accidentes vasculares isquémicos provocados por inyecciones medicamentosas tuvimos oportunidad de observar livideces reticulares en zonas más o menos extensas del miembro afectado, correspondiendo a lo que **Freudenthal** (6) llamaba **Embolia cutis medicamentosa** o **exantemática**, alteraciones que fueron comparadas por este autor al livedo racemoso y descritas bajo la denominación de **Dermatitis livedoide y gangrenosa** por **Nicolau** (12). En tales accidentes cabe comprobar lesiones arteriolo-capilares y de pequeños vasos arteriales y venosos, tal como demostró experimentalmente **Lemos Cordeiro** (9).

Estas últimas serían formas puramente sintomáticas, no envolviendo en su etiopatogenia el concepto de afección vascular difusa de carácter hiperérgico, afectando de preferencia los pequeños vasos cutáneos y subcutáneos, como ocurre en las demás y en nuestro caso.

Klüken (8) reconoce sólo dos tipos clínicos de livedo, con mecanismos patogénicos distintos: el **livedo reticularis** y el **livedo racemoso**, debidos aquél a trastornos puramente funcionales y éste a alteraciones orgánicas de los vasos.

Las manchas livedoides resultan de alteraciones circulatorias que se producen en la zona capilaro-venular, a consecuencia de trastornos funcionales u orgánicos de las arteriolas y pequeñas arterias. Las arborizaciones capilares superficiales provienen de arteriolas que emergen de la profundidad y se disponen perpendicularmente a la piel. La obstrucción orgánica o funcional de la parte más distal de estos vasos afecta sólo a los capilares periféricos correspondientes, los cuales quedan atónicos, dilatados y con un retardo en su circulación, lo que explica la peculiar distribución de la cianosis en redes o mallas alternando con zonas de coloración normal. El frío intensifica la obstrucción arteriolar por vasoconstricción y agrava la cianosis, ocurriendo lo contrario con el calor. Las mallas cianóticas se localizan de preferencia en los miembros inferiores, muslos, piernas y pies, produciéndose también en los superiores aunque con menor frecuencia y menor intensidad. Eventualmente pueden alcanzar el tronco o la extremidad céfalica, en especial los pabellones auriculares.

La livedo reticularis en su forma funcional se observa de modo preferente en adolescente o adultos jóvenes, en general del sexo femenino. Suelen padecer inestabilidad nerviosa y desequilibrios endocrino-vegetativos (endocrino-simpato-sis puberales) y a veces presentan algún defecto congénito. Puede producirse en varios miembros de una misma familia, hecho que tuvimos oportunidad de observar en cuatro jóvenes hermanas cuya madre y abuela materna presentaban también intensas livideces reticuladas. A pesar de la ausencia de lesiones necróticas cutáneas y de la evolución benigna de estos casos, han sido descritas alteraciones orgánicas en las arteriolas cutáneas: proliferación endotelial, infiltración leucocitaria y engrosamiento de la pared vascular.

En las formas orgánicas las lesiones vasculares pueden alcanzar tal magnitud hasta el punto de acarrear la obstrucción completa de numerosos vasos y determinar la aparición de lesiones ulcerosas y necróticas de la piel (**livedo reticularis necrosante**), que pasan a asumir un papel preponderante en el cuadro clínico. Las lesiones surgen de preferencia en las épocas más frías del año, coincidiendo con

la intensificación de las livideces. Sin embargo, la aparición de estas lesiones en el verano y su remisión en invierno fueron observadas por **Feldaker, Hines y Kierland** (4, 5), hecho que llevó a estos autores a individualizar una nueva forma clínica de la enfermedad: *Livedo reticularis with summer ulcerations*, úlcera estival.

Las dos modalidades, la de invierno y la de verano, muestran identidades en sus aspectos histopatológicos, registrándose diferencias sólo en los cuadros clínicos y evolutivos.

Las lesiones cutáneas de *livedo reticularis* necrosante se localizan también de preferencia en los miembros inferiores, dorso de los pies y piernas, iniciándose como pequeñas placas eritematosas que luego se tornan oscuras y negruzcas, reflejando la producción de infartos cutáneos. Las lesiones se ulceran pronto, dejando salir un líquido sero-sanguinolento. Su tamaño es variable, desde pequeños puntos a grandes placas, a veces confluentes. Son muy dolorosas, curan con lentitud dejando en la piel cicatrices deprimidas, zonas de pigmentación, etc. Simultáneamente pueden producirse lesiones de capilaritis tipo atrofia blanca. En ocasiones las lesiones son más extensas y de mayor gravedad, alcanzando otras regiones. En el caso que presentamos las lesiones necróticas alcanzaron los pabellones auriculares, rodillas, piernas y dorso de los pies, pulpejo de los dedos de las manos y pies, llegando a justificar la amputación de una pierna.

El cuadro histopatológico es el de una arteriolitis y arteritis inespecífica, semejante al observado en las arteritis por hipersensibilidad.

Barker, Hines y Craig (3) reunieron 13 casos de *Livedo reticularis*, seis de los cuales presentaban lesiones ulcerosas y gangrenantes de las extremidades inferiores. En algunos casos se observaron lesiones orgánicas de las arteriolas: proliferación de la íntima, engrosamiento parietal, infiltración linfocitaria periarterial, además de fibrosis perivascular. Pueden estar interesadas también las pequeñas arterias y vénulas. La obstrucción completa de estos vasos conduce a la necrosis de los tejidos dependientes. Dichos autores consideran la *livedo reticularis* como una enfermedad arteriolar periférica, destacando las alteraciones orgánicas de los pequeños vasos de la piel, junto al espasmo arteriolar y a la atonía y dilatación capilar regional con estasis circulatoria.

Klücken (8) señalaba que las lesiones vasculares, probablemente en el ámbito de los plexos subcutáneos profundos, son de tipo endarterítico y endoflebitico, evidenciándose además zonas de necrosis fibrinoide. En torno a los vasos se observan anillos de conjuntivo hialino e infiltrado celular en la adventicia. Según **Gottron**, citado por aquel autor, la obstrucción completa de estos vasos estaría ocasionada por procesos granulomatosos que se desarrollan entre el endotelio y la elástica.

En nuestro enfermo hallamos discreto infiltrado mononuclear en dermis y arteriolas con necrosis fibrinoide parietal e infiltración inflamatoria perivascular, observando obstrucción de numerosos vasos. En el cuadro clínico se registran manifestaciones articulares, comprobadas por estudio radiológico, compatibles con una artritis reumatoide, no obstante la negatividad de las pruebas de laboratorio realizadas. Las lesiones arterioscleróticas vislumbradas en el estudio radiológico y registradas en la necropsia son sólo simultáneas, sin participar, a nuestro entender, del mecanismo etiopatogénico de la enfermedad.

La *livedo reticularis* necrosante no es, como señala **Martorell** (11), un tras-

torno funcional sino una alteración orgánica de los vasos que podría ser descrita entre las arteriolitis inespecíficas, como la periarteritis nodosa, con la que tiene gran semejanza.

RESUMEN

Se presenta un caso de Livedo reticularis necrosante, en el cual junto a las extensas manchas livedoides, que ocupaban los miembros inferiores, los superiores y los pabellones auriculares, se produjeron varios brotes de lesiones necróticas que alcanzaron los pulpejos digitales de manos y pies, los pies y los pabellones auriculares, haciéndose necesaria la amputación del miembro inferior derecho. La grave evolución del cuarto brote llevó al exitus letalis. A pesar de la gravedad de las lesiones isquémicas, los troncos arteriales estaban clínicamente indemnes y las lesiones escleróticas halladas en la necropsia se atribuyeron a un proceso vascular independiente. El examen histológico efectuado junto a una lesión ulcerosa de la pierna evidenció un proceso arteriolar obstructivo con infiltración celular y necrosis fibrinoide, compatible con una angéitis por sensibilidad. Las alteraciones radiológicas de las articulaciones de las manos y de los pies sugerían una artritis reumatoide. El autor acredita que se trata de una afección orgánica de los pequeños vasos, del grupo de las arteriolitis inespecíficas, tal como señala **Martorell**.

SUMMARY

A case of livedo reticularis with necrosis is reported. At first the skin of the four limbs and ears had the characteristic aspect of livedo reticularis. Then, necrotic lesions appeared in ears, fingers and toes which led to amputation of the right leg. Death occurred during the fourth recurrence. In spite of the severity of the ischemic ulcers, clinical examinations demonstrated permeability of the arterial trunks. Roentgenographic findings in hands and feet joints suggested rheumatoid arthritis. Histopathological studies of the necrosis showed arteriolar obstruction, fibrinoid necrosis and cell infiltrates like in sensitization angiitis. The author states that the disease was caused by occlusion of the small vessels and pertains to the group of non-specific arteriolitis, according to Martorell's classification.

BIBLIOGRAFIA

1. Arruda, S. y Fraga, S.: Livedo reticularis com ulcerações de verão. «Angiopátias», 1:283, 1961.
2. Arruda, S.; Cordeiro, G. C.; Brum, O.: Acidentes vasculares dos membros superiores causados por injeções medicamentosas. Considerações em torno de 12 casos. «Angiopátias», 1:15, 1961.
3. Barker, N. W.; Hines, E. A., Jr.; Craig, W. M.: Livedo reticularis: A peripheral arteriolar disease. «Am. Heart J.», 21:592, 1941.
4. Feldaker, M.; Hines, E. A., Jr.; Kierland, R. R.: Livedo reticularis with summer ulcerations. «Acta Dermat.», 72:31, 1955.
5. Feldaker, M.; Hines, E. A., Jr.; Kierland, R. R.: Livedo reticularis with ulcerations. «Circulation», 13:196, 1956.
6. Freudenthal, W.: Medikamentöse hautembolien (mit exanthem, blassenbildung, gangrän): Embolia cutis medicamentosa (exanthematica, bullosa, gangränosa) (Lokales embolisches bismogenol-exanthem). «Arch Derm. Syph.» Berlin, 153:730, 1927.
7. Kaposi: Citado por Klüken (8).

8. Klüken, N.: Le Angiopathie. En «Angiología» de M. Ratschow, Casa Ed. Ambrosiano, Milano, 1962, página 1.040.
9. Lemos Cordeiro, G. C.: Acidentes isquêmicos produzidos por injeções medicamentosas. Tesis, Rio de Janeiro 1970.
10. Martorell, F.: Livedo reticularis necrosante. «Angiología», 13:20, 1961.
11. Martorell, F.: «Angiología. Enfermedades Vasculares». Salvat Ed., Barcelona 1967, pág. 158.
12. Nicolau, S.: Dermite livedoide et gangréneuse de la fesse consécutive aux injections intramusculaires, dans la syphilis. A propos d'une embolie artérielle bismuthique. «An. Mal. Venér.», 20:231, 1925.
13. Williams, C. M. y Goodman, H.: Livedo reticularis. «J.A.M.A.», 85:955, 1925.