

Livedo reticularis necrosante

F. MARTORELL

Departamento de Angiología. Instituto Policlínico
Barcelona (España)

Con el nombre de **Livedo reticularis** se describe una afección crónica cutánea caracterizada por la aparición de un veteado amoratado permanente que dibuja una red, de malla más o menos amplia, en cuyo interior la piel tiene color normal. Se presenta por lo habitual en las piernas y en los brazos. Cuando su existencia es transitoria y desencadenada por el frío esta afección recibe el nombre de **Cutis marmorata**.

La disposición reticular del veteado cianótico se explica de la siguiente forma: En la piel existen zonas ricamente irrigadas por las arborizaciones capilares que proceden directamente de la arteriola y que de modo perpendicular se dirigen hacia aquélla desde la profundidad. En estas zonas centrales el tono de los capilares es bastante elevado y la sangre circula por ellos con mayor rapidez que en las zonas periféricas. Como consecuencia de la obliteración orgánica o espasmódica de las arteriolas que irrigan la piel la estasis sanguínea se hace más evidente en las zonas periféricas, donde el tono capilar es menor. Así se forma una red cianótica que rodea las pálidas zonas centrales. La cianosis aumenta bajo la acción del frío, a causa de la vasoconstricción, y desaparece o adquiere una tonalidad más rojiza bajo la acción del calor.

Williams y **Goodman** han dividido los casos de Livedo reticularis en tres grupos:

1.^o **Cutis marmorata**: Estado de la piel caracterizado por la existencia de manchas azuladas a la exposición al frío, que desaparecen con el calor y no van asociadas a otra enfermedad.

2.^o **Livedo reticularis idopático**: Las manchas azuladas son más intensas y menos influenciables por los cambios de temperatura. Tampoco van asociadas a otra enfermedad.

3.^o **Livedo reticularis sintomática**: Las manchas son persistentes y el trastorno va asociado a lesiones vasculares de la piel (sífilis, tuberculosis, periarteritis nudosa, hipertensión, reumatismo, tromboangiitis, etc.). **Klüken**, en el libro «Angiología» de **Ratschow**, separa la Livedo reticularis de la Livedo racemosa, considerado el primer trastorno como funcional y el segundo como orgánico.

Esta enfermedad se presenta por igual en el hombre como en la mujer, en

edades medias. Por lo común es de curso benigno; puede persistir durante muchos años con un mínimo de molestias. Estas molestias, frialdad o parestesias, se exageran con el frío atmosférico o con la inmersión en agua fría. La circulación en las grandes arterias y venas es normal.

En raros casos la enfermedad reviste caracteres más graves debido a lesiones arteriolares oclusivas que originan intensa isquemia y necrosis cutáneas múltiples y diseminadas por las piernas. Como primeros síntomas se observa edema y dolor en las piernas y acentuación de las manchas amarillentas. Más tarde aparecen en ambos pies y piernas ampollas de contenido turbio y aséptico, rodeadas de una zona amarillenta. Al abrirse estas ampollas dejan una zona pequeña de necrosis cutánea, primero de color grisáceo y después, al limitarse y desecarse la necrosis, de color negro. Desprendidas las zonas necróticas, quedan úlceras que cicatrizan con mucha lentitud.

Vamos a describir la evolución clínica de algunos casos.



Fig. 1: Caso n.º 1. Livedo reticularis necrosante. Placas necróticas en ambas piernas edematosas.

Caso n.º 1: Enfermo de 47 años de edad. Ingresó en la Clínica Vascular el 6-XI-58. Presenta Livedo reticularis en brazos y piernas, síndrome de Raynaud en manos y placas necróticas en las dos piernas, con edema e intenso dolor. Como antecedentes cabe remarcar que un año antes de su ingreso sufrió un ataque de poliartritis reumática febril que le obligó a guardar cama tres semanas.

Con prednisona y fenilbutazona mejora con rapidez. Las placas necróticas se desprenden, dejando úlceras pequeñas que cierran con lentitud (fig. 1).

Bien hasta abril 1960, en que aparecen pequeñas úlceras. En octubre del mismo año, de nuevo edema e intenso dolor en piernas. En pies y piernas aparecen ampollas de contenido turbio; al abrirse dejan unas placas de necrosis, pequeñas, múltiples y muy dolorosas. El contenido de estas ampollas es aséptico. El examen histológico de una de estas zonas en fase de necrólisis muestra necrosis de la epidermis y de la dermis con desprendimiento del estrato córneo. Los pequeños vasos de la dermis están obliterados con infiltrado celular alrededor. El cultivo del contenido turbio de las ampollas es negativo.

Examen de sangre: Hematíes 4.800.000; hemoglobina 92%; valor globular 0.98; leucocitos 10.100; neutrófilos segmentados 58% neutrófilos en banda 6%, eosinófilos 6%, linfocitos 23%, monocitos 7%. Plaquetas abundantes y bien aglutinadas; serie roja normal, granulaciones tóxicas ligeramente marcadas. No se encuentran crioglobulinas; existen crioaglutininas completas en cantidad mínima (indosables).

Tratada con prednisona y fenilbutazona, mejora. Disminuyen el edema y el dolor y no aparecen nuevas placas de necrosis. Las que existían se limitan y secan, iniciándose su eliminación. Al mes de su reingreso sale de la Clínica en vías de curación.



Fig. 2



Fig. 3

Fig. 2: Caso n.º 2. Livedo reticularis necrosante, que alcanza las extremidades inferiores, comprendidas las regiones glúteas, y los antebrazos. Fig. 3: Caso n.º 3. Livedo reticularis necrosante, a la que tuvo que amputarse dos dedos del pie. Ulceras necróticas en el pie derecho y región maleolar interna del mismo lado.

ticularis en las dos piernas, alcanzando la región glútea (fig. 2). También afecta los dos antebrazos. Hace dieciocho años, cada mes de septiembre le aparecían úlceras en los pies. Tuvo necrosis de un dedo.

Examen de sangre: Hematies 4.784.000; hemoglobina 96 %; valor globular 1.02; leucocitos 11.850.

Con prednisona y fenilbutazona, mejora. Suspende la medicación por intolerancia gástrica. De nuevo úlceras.

En 1970 el doctor **Cabrera**, de Granada, le practica simpatectomía lumbar por necrosis de los dedos del pie izquierdo.

De momento sigue bien.

Caso n.º 3: Enferma de 60 años de edad. Acude a mi consulta el 14-VII-65. Se queja de dolor en piernas y frialdad en pies, empeorando en invierno. Estos trastornos aumentan de modo progresivo. Presenta en las piernas acentuadas manchas de

No vimos más a esta enferma, pero sabemos que fue tratada en otro hospital hasta su muerte, por el doctor **J. Païou**. El 2-XII-61 inició oclusión arterial troncular con necrosis de dos dedos del pie derecho. Se practicó simpatectomía lumbar el 15-XII-61 y más tarde se amputaron los dedos necrosados. El 2-V-66 se le practicó simpatectomía lumbar del otro lado, por necrosis de los dedos, y luego amputación transmetatarsal. Falleció a los tres días de operada, a causa de trombosis cerebral.

Caso n.º 2: Enfermo de 33 años de edad. Ingresa en nuestra Clínica Vasculär el 26-IV-65. Presenta Livedo re-



Fig. 4 A y B: Caso n.º 4. Livedo reticularis necrosante. Placas necróticas ulceradas bimaleolares bilaterales.

Livedo reticularis, no modificables por los cambios de posición o de temperatura. No existe oclusión arterial.

Examen de sangre: Hematíes 4.000.000; hemoglobina 76%; valor globular 0.97; leucocitos 9.600. Plaquetas 300.000, bien aglutinadas y morfológicamente normales. Serie roja: leve micronormocitosis; serie blanca: normal. V. G. S.: 23, 1.^a hora; 55, 2.^a hora.

Con prednisona y fenilbutazona mejora mucho. Al abandonar esa medicación empeora de nuevo.

Pasa así unos años. El 3-III-69 ingresa en la Clínica Vascular por necrosis de los dedos IV y V del pie izquierdo. El índice oscilométrico disminuye de modo progresivo en ambas piernas. Desaparece el pulso periférico a nivel del en los dos dedos.

El 25-IV-69 se le amputan los dedos necrosados. Buen curso.

El índice oscilométrico se mantiene normal en los muslos, es prácticamente de acero en las piernas. Se establece una úlcera necrótica en la pierna derecha (fig. 3). No puede andar. El 2-IX-70 se le practica simpatectomía lumbar de este lado.

En febrero de 1971 sigue bien, con cladicación intermitente.

En mayo de este último año se le amputa la pierna derecha por gangrena de la misma.

Caso n.^o 4: Enferma de 34 años de edad. Acude a nuestra Clínica Vascular el 17-VII-70. Desde los 12 años presenta Livedo reticularis con úlcera en las dos piernas. Hace dos años, dice, fue operada de varices sin mejoría. Las úlceras son bimaleolares bilaterales (fig. 4), aparecían en mayo y curaban en septiembre. En la actualidad llevan meses permanentemente abiertas. Se comprueba febrícula por las tardes.

Examen de sangre: Hematíes 4.300.000; hemoglobina 84%, valor globular 0.97; volumen globular 42; leucocitos 10.100. Neutrófilos segmentados 71, neutrófilos en banda 6, eosinófilos 0, basófilos 0, linfocitos 20, monocitos 3. Serie roja, normal; serie blanca, normal. Plaquetas 300.000 bien aglutinadas y morfológicamente normales V. S. G.: 26, 1.^a hora; 54, 2.^a hora.

Después de una mejoría transitoria bajo tratamiento con prednisona y fenilbutazona, se le practica una simpatectomía lumbar bilateral el 8-I-71. Con ella se obtiene una notable mejoría, desprendiéndose las placas de necrosis y cicatrizando las úlceras, si bien las cicatrices quedan muy marcadas y de color rojo vinoso.

El 26-II-71 está prácticamente curada. Las cicatrices pierden su color vinoso.

De la lectura de estos casos se desprende que la enfermedad conocida con el nombre de Livedo reticularis, por lo habitual benigna, puede convertirse en algunos casos en una enfermedad grave. A esta forma grave la denominé, en enero de 1961, **Livedo reticularis necrosante**.

Su característica clínica más importante es la aparición de pequeñas, múltiples y diseminadas placas. Al principio aparecen en invierno y curan en verano; después, persisten en verano. En su inicio sólo están afectadas las pequeñas arteriolas cutáneas; más tarde, se ocluyen los grandes vasos y la gravedad au-

menta. En un caso publicado por **Barker, Hines y Mck Craig** fue necesaria la amputación de las dos piernas. Suele presentarse ligera fiebre, leucocitosis y aumento moderado de la velocidad de sedimentación globular. En algunos casos esta enfermedad ocasiona la muerte, como en el publicado por **S. Arruda**, que ya había sido amputado por la misma causa.

La histopatología muestra oclusión arteriolar con infiltrado celular perivascular, recordando la arteritis nudosa.

El tratamiento médico más eficaz es la asociación de prednisona y fenilbutazona. Operatoriamente hemos obtenido buenos resultados con la simpatectomía lumbar, de acuerdo con **Barker, Hines y Mck Craig** y con **Shumacker**. La operación puede no impedir la recidiva (**Feldaker, Hines y Kierland**).

RESUMEN

Se presentan cuatro casos de Livedo reticularis necrosante, llamada así por el autor desde 1961. Se resalta la gravedad de esta forma y se describe la histopatología, terminando con la terapéutica médica y quirúrgica.

SUMMARY

Four cases of Livedo reticularis with necrosis are presented. This condition was described by the author in 1961. The severity of the disease is pointed out and the histopathology as well as the medical and surgical treatment are exposed.

BIBLIOGRAFIA

- Arruda, S. y Fraga, S.: Livedo reticularis com ulcerações de verão. «Angiopatias», 1: 283, 1961.
Arruda, S.: Livedo reticularis necrosante. «Angiología», 23: 93, 1971.
Barker, N. W.; Hines, E. A.; Mck Craig, W.: Livedo reticularis: A peripheral arteriolar diseases. «Amer. Heart Jour.», 21: 592, 1941.
Feldaker, M.; Hines, E. A.; Kierland, R. R.: Livedo reticularis with summer ulcerations. «A. M. A. Arch. Dermat.», 72: 31, 1955.
Feldaker, M.; Hines, E. A.; Kierland, R. R.: Livedo reticularis with ulcerations. «Circulation», 13: 196, 1956.
Klüken, N.: «Angiología», de M. Ratschow. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1959. Capítulo de «Angiolopathien», página 773.
Martorell, F.: Livedo reticularis necrosante. «Angiología», 13: 20, 1961.
Martorell, F.: «Angiología». Ed. Salvat, Barcelona, 1967. Pág. 158.
Shumacker, H. B.: A case of livedo reticularis and vasospasm treated by sympathectomy, with some notes on sympathetic anesthesia in labor. «Surgery», 13: 257, 1943.
Williams, C. M. y Goodman, H.: Livedo reticularis. «J. A. M. A.», 85: 955, 1925.