

## INFORME DE CASO

# Atrofia blanca como manifestación primaria del síndrome antifosfolípido. Presentación de una paciente

White atrophy as a primary manifestation of the antiphospholipid syndrome. Presentation of a patient

MSc. Dr. Luis Alberto Santos Pérez<sup>1</sup>

MSc. Dra. Marta María Pérez de Alejo Rodríguez<sup>2</sup>

Dr. Eric González Fernández<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Máster en Enfermedades Infecciosas. Especialista de I y II Grados en Medicina Intensiva y Emergencias y de I Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz", Santa Clara. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Correo electrónico: [santosla@capiro.vcl.sld.cu](mailto:santosla@capiro.vcl.sld.cu)

<sup>2</sup> Máster en Educación Médica Superior. Especialista de II Grado en Medicina Interna. Profesora Auxiliar de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz", Santa Clara. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Medicina General Integral y en Medicina Interna, Profesor Instructor de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz", Santa Clara. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

## RESUMEN

La livedo vasculitis representa un patrón de respuesta a múltiples causas que confluyen en un estado procoagulante de los vasos de la dermis y el subcutis superficial, lo que resulta en úlceras dolorosas y cicatrices características de curso clínico crónico con exacerbaciones. Las cicatrices, del tipo atrofia blanca de Milian, suelen estar rodeadas de una hiperpigmentación vicariante. Se presenta una paciente de 35 años de edad, sexo femenino, con historia obstétrica de dos embarazos y dos partos eutócicos que, desde hacía dos años presentaba, en ambas regiones maleolares, lesiones maculopapulosas de color rojo violáceo que dejaban una cicatriz blanquecina y atrófica. Una biopsia de la piel enferma mostró necrosis de coagulación segmentaria con afectación epidérmica y dérmica acompañada de dilatación de capilares, trombos hialinos y extravasación de hematíes; infiltrado inflamatorio ausente. Los hallazgos histológicos fueron consistentes con crioglobulinemia versus livedo vasculitis (atrofia blanca). Se constató un título alto de anticardiolipinas de tipo IgG, anticuerpos antinucleares y anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos fueron negativos.

**Palabras claves:** crioglobulinemia, síndrome antifosfolípido

## ABSTRACT

The vasculitis livedo represents a pattern of response to multiple causes that come together in a procoagulant state of the vessels of the dermis and

<http://www.revactamedicacentro.sld.cu>

superficial subcomplexion , resulting in painful scars and characteristics of chronic clinical course with exacerbations ulcers. Scars of white atrophy type Milian , often surrounded by a vicarious hyperpigmentation. Patient of 35 years of age, female sex , obstetric history of two years pregnancies and two normal deliveries, in both malleolar regions , maculopapular lesions purplish red left a whitish and atrophic scar is presented. An ill skin biopsy showed coagulation necrosis segmental with epidermal and dermal involvement accompanied by dilation of capillaries, hyaline thrombi and extravasation of red blood cells; absent inflammatory infiltrate . The histological findings were consistent with vasculitis livedo versus cryoglobulinemia (white atrophy). High title type IgG was confirm with anticardiolipin , antinuclear antibodies and anti - neutrophil cytoplasmic antibodies were negative were found .

**Key words:** cryoglobulinemia, antiphospholipid syndrome

La livedo vasculitis (LV), aunque algo mejor comprendida, constituye aún hoy un tema complicado, pues el término livedo se prestó a confusión desde que fue utilizado, reticular o racemoso. En la literatura inglesa se utilizó de forma indistinta livedo reticular y livedo racemoso, mientras que en la franco-germana ambos términos se definieron de manera diferente: el primero con forma de red ("reticulum") y el segundo semeja brazos o ramas de un racimo de uvas o un árbol; el reticular mejora, en general, con el calor y el racemoso no.<sup>1-5</sup>

El término livedo racemoso fue acuñado por Ehrman para describir lesiones maculosas rojo-azuladas que palidecen y semejan las ramas de un árbol. El término atrofia blanca, recientemente aplicado como sinónimo de livedo vasculitis, fue utilizado por Milian en 1929 para describir, semiológicamente, lesiones atróficas blanquecinas y de tamaño variable halladas en varias afecciones, entre ellas en la sífilis. En 1951 Nödl fue el primero en aplicarlo fuera de Francia y, en 1952, Wilson en los Estados Unidos de Norteamérica; en 1974 Winkelmann y colaboradores acuñaron el de "vasculitis livedoide" y en 1974 Gilliam llama vasculitis de atrofia blanca al livedo reticular con úlceras de verano.<sup>6</sup>

Dado que diferentes autores de diversos países llamaron lo mismo con catorce nombres diferentes se inferiere que la situación de la LV es similar a la de vasculitis leucocitoclástica, en la que múltiples causas conducen a la formación de complejos antígeno-anticuerpo, seguidos por la formación de depósitos de fibrina en las paredes de los vasos.

Las lesiones, casi siempre simétricas y bilaterales, se localizan en las piernas, los tobillos y el dorso de los pies; muy rara vez afectan el tronco, los miembros superiores y los sectores acrales. En los estadios iniciales se pueden observar pequeñas máculas, pápulas, placas y ampollas en orden decreciente de frecuencia.

Las ampollas son hemorrágicas y le siguen luego costras serohemáticas, el síntoma crucial es el dolor. La livedo racemosa puede o no encontrarse. En el período de estado las ulceraciones o úlceras dolorosas, junto a las cicatrices, se han descrito inexorablemente. Las úlceras con formas geométricas, policíclicas, redondeadas u ovals duelen en todos los casos, las cicatrices son atróficas siempre y pueden estar rodeadas de telangiectasias, el edema no siempre está presente.<sup>7-10</sup>

## PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE

Paciente de 35 años de edad, piel blanca y sexo femenino, de procedencia rural, con nivel medio de escolaridad e historia obstétrica de dos embarazos y dos partos eutócicos, no consumidora de estrógenos. Hacía aproximadamente dos años comenzó con lesiones maculopapulosas, de color rojo violáceo, que se presentaban en ambas regiones maleolares, con predominio del tobillo derecho, que eran dolorosas y, en ocasiones, coalescentes y que al cicatrizar dejaban una cicatriz blanquecina y atrófica (figuras 1a y 1b).



**Figura 1a.** *Máculas, pápulas, placas y ulceraciones con formas geométricas, policíclicas, redondeadas y ovals. Livedo racemoso sutil de fondo*



**Figura 1b.** *Ulceraciones con cicatrices atróficas rodeadas de algunas teleangiectasias. Las cicatrices son del tipo atrofia blanca de Milian, rodeadas de hiperpigmentación vicariante*

Fue valorada por los Especialistas en Dermatología y Angiología en varias ocasiones y se emitieron los diagnósticos de piodermitis y micosis cutánea; sin embargo, los cultivos en busca de bacterias y hongos fueron persistentemente negativos y no presentó mejoría clínica luego de varios cursos con antibióticos de amplio espectro y uso de antimicóticos.

En una interconsulta con el Especialista en Medicina Interna se observó un livedo reticular generalizado y se auscultó SS grado III/VI en ápex, del que no se precisaron otras características.

Se realizaron los siguientes complementarios:

Hemoglobina: 112g/l

Hematocrito: 36vol/%

Velocidad de sedimentación globular (VSG): 11mm/h

Leucograma:  $8.6 \times 10^9/l$

Polimorfonucleares (PMN): 0.60

Linfocitos: 040

Glucemia: 5.8mmol/l

Creatinina: 58micromol/l

Acido úrico: 173mmol/l

Transaminasa glutámico-pirúvica (TGP): 14u/l

Transaminasa glutámico-oxaloacética (TGO): 26u/l

Fosfatasa alcalina: 215UI/l  
Inmunocomplejos circulantes (ICC): negativo  
Anticoagulante lúpico: negativo  
Crioglobulinas: negativo (en dos ocasiones)  
Factor reumatoideo: negativo  
Proteína C reactiva: negativo  
Antígeno de superficie para hepatitis B (Ag<sub>s</sub>HB): negativo  
Virus de inmunodeficiencia humana: negativo  
Anticuerpos antinucleares (ANA): negativo  
Anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA): negativo  
Anticuerpos anti virus de la hepatitis C: negativo  
Venereal disease research laboratory (VDRL): negativo  
Anticardiolipinas de tipo IgG elevadas a título alto.

Una biopsia de piel mostró necrosis de coagulación segmentaria, con afectación epidérmica y dérmica acompañada de dilatación de capilares, trombos hialinos y extravasación de hematíes; infiltrado inflamatorio ausente. Los hallazgos histológicos son consistentes con crioglobulinemia versus livedo vasculitis (atrofia blanca).

Se le realizó un ecocardiograma con los siguientes parámetros:

Función sistólica global: conservada, cavidades cardíacas de tamaño normal, valva anterior de la mitral de aspecto mixomatoso, prolapso grado I sin repercusión hemodinámica, aumento de la refringencia pericárdica, sobre todo de la hoja parietal, no derrame pericárdico, no vegetaciones.

Otros estudios en busca de una causa subyacente fueron negativos.

Se comenzó tratamiento con cloroquina y aspirina (ASA) sin resultados clínicos. Se aisló un estafilococo dorado resistente a la meticilina sensible en las lesiones y se trató con cloranfenicol por 10 días. Se ingresó a la enferma y se indicó metilprednisolona, cinco pulsos de 0.5g, seguidos de intacglobin (200mg/Kg/día/5días),<sup>4</sup> pero no se suspendió el tratamiento con ASA y cloroquina; se apreció una mejoría clínica evidente. Actualmente la paciente se encuentra asintomática.

## COMENTARIO FINAL

La livedo vasculitis tiene una incidencia informada muy baja (1:100 000 por año) como forma de presentación del síndrome antifosfolípido, por lo que resulta en gran parte poco conocida, de ahí la importancia de este caso. La paciente que se presentó es una mujer de 35 años con ulceraciones maleolares bilaterales dolorosas redondeadas u ovaladas con una evolución crónica, lo mismo que otros casos de LV informados en la literatura. Se aprecian cicatrices atróficas en las regiones maleolares (figuras 1a y 1b) que fueron denominadas atrofia blanca por Milian para describir semiológicamente estas lesiones atróficas blanquecinas de tamaño variable que se suman a la formación de trombos y depósitos de fibrina en la pared de los vasos de la dermis y el subcutis superior. El patrón que permite utilizar criterios clínico-patológicos para el diagnóstico incluye la presencia de livedo racemoso, cuya presencia fue manifiesta en esta paciente (lo que denota suboclusión u oclusión de vasos dérmicos). La enferma cumple con los criterios preliminares de consenso internacional para el establecimiento de síndrome antifosfolípido<sup>5-7</sup> pues en la biopsia se pone en evidencia la necrosis de coagulación segmentaria, con

afectación epidérmica y dérmica, acompañada de dilatación de capilares y trombos hialinos como manifestación de una tromboangiopatía microscópica, como fue presentada por Feldaker en 1955 en doce pacientes, todas mujeres, en las que observó trombosis en la dermis y el subcutáneo de pequeños vasos, con un engrosamiento de las paredes y fibrosis con obliteración de la luz vascular. También se constató la anormalidad valvular cardíaca, la que ha sido informada como manifestación clínica cardiovascular del síndrome antifosfolípido;<sup>4</sup> por último se confirmó la positividad de anticuerpos anticardiolípidinas de tipo IgG elevadas a título alto, por lo que cumple también con el criterio de laboratorio.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Morgan AJ, Schwartz RA. Polyarteritis nodosa cutánea. *International J Dermatology*. 2010; (49): 750–56.
2. Restrepo JP, Molina MP. Vasculopatía livedoide debida a síndrome antifosfolípido. *Rev Colomb Reumatol*. 2011; 18(4): 64-8.
3. Shimizu A, Tamura A, Yamanaka M, Amano H, Nagai Y, Ishikawa O. Case of livedoid vasculopathy with extensive dermal capillary thrombi. *J Dermatol*. 2010; 37: 94-7. doi: 10.1111/j.1346-8138.2009.00753.x
4. Criado P, Rivitti E, Sotto M, de Carvalho J. Livedoid vasculopathy as a coagulation disorder. *Autoimmun Rev*. 2011; 10: 353-60.
5. Llamas-Velasco M, De Argila D, Fraga J, García-Diez A. Panarteritis nodosa cutánea con clínica de vasculopatía livedoide. *Actas Dermosifiliogr*. 2011; 102(6): 477-9.
6. Chen KR. The misdiagnosis of superficial thrombophlebitis as cutaneous polyarteritis nodosa: features of the internal elastic lamina and the compact concentric muscular layer as diagnostic pitfalls. *Am J Dermatopathol*. 2010; 32(7): 688-93.
7. Scheinfeld NS, James WD. Livedoid Vasculopathy [Internet]. New York, NY: WebMD LLC; © 1994-2014 [actualizado 7 Feb 2014; citado 28 May 2013]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1082675-overview>
8. Hsiao PF, Wu YH. Distinct Pattern of Direct Immunofluorescence in Livedoid Vasculopathy. *Am J Dermatopathol*. 2010; 32: 240-3.
9. Vílchez F, Camacho E, Alcaraz I, López N, Herrera E. Dermatomiositis y vasculopatía livedoide: primera manifestación de una neoplasia. *Actas Dermosifiliogr*. 2011 Mar; 102(2): 155-7.
10. Verma R, Dhamija R, Moad J, Loehrke M. Livedoid vasculopathy in a woman with multiple myeloma. *South Med J*. 2010 Aug; 103(8): 848-9. doi: 10.1097/SMJ.0b013e3181e6366c

Recibido: 29 -8-13

Aprobado: 19-12-13

**Luis Alberto Santos Pérez.** Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro".  
Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.  
Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)270000