

## CASO CLÍNICO

**Livedo reticular. Una presentación clínica a tener en cuenta.****Elena Gil de la Cruz<sup>1</sup>, Patricia Martínez Arias<sup>2</sup>, María Prieto Barrios<sup>1</sup>, Virginia Velasco Tamariz<sup>1</sup>, Fátima Tous Romero<sup>1</sup>.**

1. Médico residente de Dermatología quirúrgica y Venereología Clínica. Hospital Universitario Doce de Octubre. Madrid  
2. Médico residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital de Getafe (Madrid).

Contacto: Elena Gil de la Cruz. elena.gil.delacruz@hotmail.com

Citar como: Gil de la Cruz E, Martínez Arias P, Prieto Barrios M, Velasco Tamariz V, Tous Romero F.  
Livedo reticular. Una presentación clínica a tener en cuenta. fml. 2018;22(10):4pRecibido el 01/02/2017  
Aceptado el 01/08/2017  
Publicado el 24/01/2018

Palabras clave (MeSH): Livedo reticular; Dermatología; Atención Primaria.

**Resumen**

La livedo reticular y sus distintas causas debe ser conocida por el médico de atención primaria, en aras de acelerar el diagnóstico y la instauración de tratamiento en caso de ser necesario, con la consecuente mejoría del pronóstico de los enfermos.

**INTRODUCCIÓN**

La livedo reticular puede ser una alteración pasajera de la coloración cutánea o la primera manifestación de importantes patologías con afectación vascular. Conocer las pruebas indicadas en cada situación clínica y la interpretación correcta de los estudios realizados permite acelerar el diagnóstico y la instauración de tratamiento en caso de ser necesario, con la consecuente mejoría del pronóstico de los enfermos.

Una mujer de 20 años de edad acudió a la consulta de Dermatología por presentar lesiones en miembros inferiores de varias semanas de evolución. La exploración física evidenció máculas eritematovioláceas que dibujaban un patrón reticular (figuras 1), con lesiones palpables de superficie regular, bien delimitadas, de entre 1 y 2 cm de diámetro. Eran dolorosas a la palpación superficial y se encontraban dispersas en miembros inferiores, siendo algo más abundantes en la cara posterior de ambas piernas. La paciente no refería ninguna clínica sistémica, ni constaban en su historial antecedentes médicos relevantes. El análisis de sangre no mostró alteraciones de interés. El estudio de orina fue también normal. Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones, observándose una vasculitis necrotizante de arterias y arteriolas de la dermis reticular profunda, con material fibrinoide subendotelial en la pared vascular formando una imagen de diana o escarapela. Además, existía un infiltrado inflamatorio de predominio neutrofílico. Se instauró tratamiento con corticoides por vía oral

en pauta descendente, con resolución completa de las lesiones.

**DISCUSIÓN Y COMENTARIOS**

Existen múltiples situaciones en las que puede aparecer livedo reticular, consistente en la aparición de máculas cutáneas lineales eritematovioláceas con disposición entrecruzada (patrón "en alambrada"). Responde a una especial disposición de la vasculatura dérmica y puede ser fisiológica, como en el caso de los recién nacidos, en los que se presenta como un fenómeno asintomático que desaparece en las primeras semanas de vida. Las formas patológicas por su parte pueden ser primarias (idiopáticas), o bien secundarias a alteraciones vasculares a conocidas. En este segundo grupo encontramos los procesos en los que existe una obstrucción a nivel de la luz vascular y aquellos en los que en los que la anomalía se encuentra a nivel parietal, como la arteriosclerosis o las arteritis.

La presencia de nódulos subcutáneos en extremidades inferiores con livedo reticular y/o ulceración en un paciente sin sintomatología sistémica es altamente sugestiva de Panarteritis Nodosa Cutánea (PANc), una vasculitis de vasos de mediano calibre limitada a la piel, que afecta principalmente a las extremidades y sobre todo al área situada debajo de las rodillas.<sup>1</sup>

Su etiología sigue siendo desconocida a día de hoy, pero se postula un mecanismo inmune relacionado con distintos agentes infecciosos entre los que destacan el Virus de Inmunodeficiencia Humana (VIH), el Virus de la Hepatitis C (VHC), el Virus de la Hepatitis B (VHB), el bacilo *Mycobacterium tuberculosis* y la infección estreptocócica. Ésta última debe descartarse en los niños mediante medición de los títulos de anticuerpos anti-estreptolisina O (ASLO)<sup>2</sup>; pues constituye la asociación más frecuente en la edad pediátrica. En cualquier caso, y aunque la forma cutánea es más frecuente que la sistémica durante la infancia, se trata de una vasculitis infrecuente en este rango de edad.

Aparte de las infecciones, se han publicado asociaciones con patologías inflamatorias, como la policondritis recidivante o la enfermedad inflamatoria intestinal; y también con la leucemia de linfocitos vellosos.

Los nódulos, con o sin livedo reticular, son normalmente la primera manifestación de esta patología. Suelen medir entre 0,5 y 2,5 cm de diámetro y su localización más frecuente es la cara posterior de las piernas. Se disponen aislados o agrupados, persistiendo un periodo de tiempo que varía entre algunos días y más de dos meses. Durante el brote, cada una de las lesiones se encuentran en diferentes estadios evolutivos y en un 50% de los casos acaban ulcerándose.<sup>3</sup> Este hecho no modifica el pronóstico benigno de la enfermedad, pues la

frecuencia y severidad de posteriores brotes no guarda relación con la existencia o no de ulceraciones. En general, tras la erupción de los nódulos aparece el livedo reticular, que se localiza en áreas o puntos sometidos a la presión. En algunos pacientes puede persistir como única evidencia del daño arterial y adquirir un aspecto de "roseta". Otras formas de presentación menos habituales son las placas inflamatorias, la atrofia blanca, la acrocianosis, el fenómeno de Raynaud o la gangrena periférica.

El síntoma más frecuente es el dolor, que puede presentarse en las articulaciones vecinas a las lesiones cutáneas o en sitios alejados. También se puede encontrar miositis y síntomas neurológicos, como disestesias y debilidad. El curso clínico puede prolongarse durante meses o años, con brotes que normalmente duran entre 2 y 8 semanas.

El diagnóstico de certeza es histopatológico, observándose en la biopsia una vasculitis necrotizante de arterias y arteriolas de la dermis con afectación segmentaria de los vasos y lesiones en diferentes estadios evolutivos. Es característica la degeneración fibrinoide de la pared (depósitos de fibrina a nivel subendotelial), que origina imágenes típicas en diana o escarapela<sup>1</sup>. El infiltrado inflamatorio suele ser intenso, con predominio de polimorfonucleares neutrófilos en las fases iniciales de la enfermedad y linfocitos e histiocitos en estadios más avanzados. La tinción



de van Gieson permite ver la destrucción de la lámina elástica interna y las técnicas de inmunohistoquímica directa pueden revelar la existencia de depósitos de IgM y C3 en la pared vascular.

La muestra histológica debe incluir una cantidad adecuada de tejido celular subcutáneo, tejido del centro de la lesión y tejido sano adyacente. No obstante, el diagnóstico de PANc solo puede hacerse cuando se haya excluido la forma sistémica de la enfermedad; por lo que debe tomarse la tensión arterial y realizarse una analítica que incuya hemograma, veocidad de sedimentación (VSG), perfil renal y hepático, crioglobulinas, anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anti-citoplasma de los neutrófilos (cANCA), factor reumatoide (FR) y niveles de complemento.<sup>3</sup>

Para el diagnóstico de PANc deben cumplirse unos criterios clínicos (presencia de nódulos subcutáneos, livedo reticular, púrpura o úlceras) e histológicos (obsección en la biopsia cutánea de vasculitis necrotizante en vasos de pequeño y mediano calibre). Además, debe excluirse cualquier hallazgo sugerente de afectación sistémica, como fiebre (temperatura corporal superior a 38°C) durante más de 15 días, pérdida de más de 6 kg de peso en 6 meses, hipertensión arterial, afectación renal, ictus isquémico o hemorrágico, infarto agudo de miocardio o pericarditis, pleuritis, isquemia o hemorragia intestinal, artralgias o mialgias generalizadas y neuropatía en territorios alejados de la zona de afectación cutánea.<sup>4</sup>

Aunque en la actualidad la mayoría de los autores reconocen la PANc como una entidad diferenciada de la PAN sistémica, esta continúa siendo controvertida. Así, siguen publicándose algunos trabajos que niegan la existencia de procesos patogénicos diferentes y defienden que ambas presentaciones responden en realidad a una misma entidad.<sup>1</sup>

En contra de esta hipótesis, estudios recientes sugieren que los pacientes con PANc podrían tener una disfunción local de la circulación porque la enfermedad afecta a las extremidades inferiores y en la mayor parte de los casos no parecen tener ninguna afectación sistémica. A este respecto, Kawakami *et al.* describieron en 2007 la presencia de anticuerpos anti-complejo fosfatidilserina-protrombina (PS-PT) y/o anti-coagulante lúpico (aCL) en todos sus pacientes PANc; sugiriendo que constituye una entidad diferenciada de la forma sistémica, con una patogénesis distinta, en la que se desencadena un proceso trombotico que lleva al desarrollo de la enfermedad. Así, los anticuerpos mencionados podrían constituir factores predisponentes para la misma y permitir una estimación del riesgo de padecerla en los

individuos en los que se detectan.<sup>5</sup> En la misma línea, Morgan y Schwartz encontraron una prevalencia del 77,8% de anticuerpos de tipo IgM anti-complejo PS-PT entre sus pacientes con PANc. A la luz de este hallazgo, planteaban la hipótesis de que la protrombina unida a las células necróticas endoteliales induciría una respuesta inmune con formación de dichos anticuerpos, que presumiblemente activan la vía clásica del complemento originando así la PANc.<sup>3</sup> Kawakami y Soma proponían en un artículo posterior (2011)<sup>6</sup> que los niveles de anticuerpos anti-PS/PT de tipo IgM se relacionan estrechamente con los factores que desencadenan el desarrollo de livedo racemosa; y que los pacientes sin placas inflamatorias tienen unos niveles de dichos anticuerpos muy superiores a los que sí las presentan. En cambio, éstos últimos tienen niveles superiores de anticuerpos de tipo G anti-complejo PS/PT y/o anti-CL en comparación con los pacientes sin placas. Sus investigaciones pueden ayudar a comprender mejor la fisiopatología de las distintas manifestaciones clínicas de la enfermedad, facilitando un mejor manejo de los enfermos, que responden mejor a unos u otros tratamientos en función del tipo de lesiones que presentan.<sup>6</sup>

A diferencia de lo que ocurre en la forma generalizada, en la cutánea no existe hipertensión arterial, proteinuria ni aneurismas arteriales. Pueden aparecer alteraciones neuromusculares (en un tercio de los enfermos), pero en todo caso son localizadas, y no difusas como en la PAN sistémica. La asociación a infección por VHB es más frecuente en esta última que en la forma limitada a la piel, en la que se da solo de forma ocasional. Otra diferencia fundamental entre ambas entidades es el pronóstico, fatal en la sistémica y favorable en la cutánea, que presenta un curso crónico. Pese a ser benigna, no obstante, la respuesta al tratamiento puede ser muy lenta, con un marcado deterioro de la calidad de vida.<sup>7</sup>

En cuanto a los fármacos utilizados, los antiinflamatorios no esteroideos constituyen la primera línea de tratamiento, siendo excepcional la necesidad de glucocorticoides sistémicos en monoterapia o combinados con ciclofosfamida, empleados en la forma sistémica idiopática, en la que la terapia intermitente con ciclofosfamida intravenosa también se ha mostrado efectiva. Aunque son muy poco frecuentes, existen casos de PANc resistentes incluso a los corticoides sistémicos y otros agentes inmunosupresores; en los que estudios recientes muestran resultados satisfactorios con infusiones de inmunoglobulinas por vía intravenosa. Además, algunos artículos han demostrado la eficacia de los agentes vasodilatadores y antitrombóticos,

especialmente en la gangrena y la úlceras asociadas a la esta patología<sup>5</sup>

## CONCLUSIÓN.

En resumen, ante un paciente que acude a la consulta con livedo reticular, deben analizarse detalladamente los datos que nos ofrece la historia clínica y las manifestaciones acompañantes a la misma. Cuando la exploración física revela la existencia de nódulos subcutáneos y la anamnesis no aporta ninguna sintomatología adicional, la Panarteritis Nodosa Cutánea es el principal diagnóstico diferencial a tener en cuenta.

## Bibliografía

1. De Virgilio A, Greco A, Magliulo G, Gallo A, Ruoppolo G, Conte M, et al. Polyarteritis nodosa: A contemporary

overview. *Autoimmun Rev*. 2016 Jun;15(6):564–70.

2. Matteoda MA, Stefano PC, Bocián M, Katsicas MM, Sala J, Cervini AB. Cutaneous polyarteritis nodosa. *An Bras Dermatol*. 2015;90(3 Suppl 1):188–90.

3. Morgan AJ, Schwartz RA. Cutaneous polyarteritis nodosa: a comprehensive review. *Int J Dermatol*. 2010 Jul;49(7):750–6.

4. Llamas-Velasco M, de Argila D, Fraga J, García-Diez A. Panarteritis nodosa cutanea con clinica de vasculopatía livedoide. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2011 Jul 1;102(6):477–9.

5. Ishiguro N, Kawashima M. Cutaneous polyarteritis nodosa: a report of 16 cases with clinical and histopathological analysis and a review of the published work. *J Dermatol*. 2010 Jan;37(1):85–93.

6. Kawakami T, Soma Y. Correlation of livedo racemosa, cutaneous inflammatory plaques, and antiphospholipid antibodies in patients with cutaneous polyarteritis nodosa. *Medicine (Baltimore)*. 2011 Mar;90(2):119–24.

7. Panarterteritis nodosa cutanea [Internet]. [cited 2017 Feb 12]. Available from: [http://www.archivosdermato.org.ar/Uploads/61\(2\);%2066-69;%202011.pdf](http://www.archivosdermato.org.ar/Uploads/61(2);%2066-69;%202011.pdf)

